FACULTE MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

N° 29

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU CANCER PRIMITIF DU POUMON CHEZ L'ENFANT

(Épithélioma à petites cellules)

Travail du Service de Monsieur le Professeur POINSO

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 29 Juin 1943

PAR

RAYMOND-RENÉ-GEORGES VUICHARD

Né le 2 Février 1915, à POLIGNY (Jura)

EXTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

MM. POINSO, Professeur, *Président*
GIRAUD, Professeur
POURSINES, Professeur *Assesseurs*
RECORDIER, Agrégé

MARSEILLE
IMPRIMERIE ANT. GED
48, Rue Paradis, 48

1943

VUICHARD (Raymond)

Contribution à l'étude du cancer primitif du poumon chez l'enfant (épithélioma à petites cellules). Marseille, Imp. Ant. Ged, 1943, 8°, 80 p.

(*Thèse de Médecine, Marseille, 1943*), n° 29

VUICHARD (Raymond)

Contribution à l'étude du cancer primitif du poumon chez l'enfant (épithélioma à petites cellules). Marseille, Imp. Ant. Ged, 1943, 8°, 80 p.

(*Thèse de Médecine, Marseille, 1943*), n° 29

VUICHARD (Raymond)

Contribution à l'étude du cancer primitif du poumon chez l'enfant (épithélioma à petites cellules). Marseille, Imp. Ant. Ged, 1943, 8°, 80 p.

(*Thèse de Médecine, Marseille, 1943*), n° 29

VUICHARD (Raymond)

Contribution à l'étude du cancer primitif du poumon chez l'enfant (épithélioma à petites cellules). Marseille, Imp. Ant. Ged, 1943, 8°, 80 p.

(*Thèse de Médecine, Marseille, 1943*), n° 29

Contribution à l'Étude
du Cancer Primitif du Poumon chez l'Enfant

(Epithélioma à petites cellules)

FACULTE MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

N°

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DU CANCER PRIMITIF DU POUMON CHEZ L'ENFANT

(Épithélioma à petites cellules)

Travail du Service de Monsieur le Professeur POINSO

THESE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale et de Pharmacie de Marseille

Le 29 Juin 1943

PAR

RAYMOND-RENÉ-GEORGES VUICHARD
Né le 2 Février 1915, à POLIGNY (Jura)
EXTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examinateurs de la Thèse

MM. POINSO, Professeur, *Président*
GIRAUD, Professeur
POURSINES, Professeur — *Assesseurs*
RECORDIER, Agrégé

MARSEILLE
IMPRIMERIE ANT. GED
48, Rue Paradis, 48

1943

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PERSONNEL ENSEIGNANT DE LA FACULTÉ MIXTE DE MEDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : LUCIEN CORNIL — *Assesseur :* F. MERCIER

Doyen honoraire : L. IMBERT

Professeurs honoraires : MOITESSIER, CASSOUTE, OLMER, GAUJOUX, COTTE, AUBARET

Chargé de Cours honoraire : TIAN

Secrétaire : J. COMTE — *Bibliothécaire :* Mme PEROL

Professeurs :

Anatomie	N..
Anatomie pathol. et Pathol. expérimentale	CORNIL
Bactériologie	ROUSLACROIX
Chimie analytique et hydrologie	RIMATTEI
Chimie médicale	ROCHE
Clinique chirurgicale	FIOLLE
Clinique chirurgicale	BOURDE
Clinique exotique	HECKENROTH
Clinique des maladies nerveuses	ROGER
Clinique médicale	AUDIBERT
Clinique médicale	MONGES
Clinique médicale	MATTEI
Clinique médicale infantile	GIRAUD
Clinique obstétricale	VAYSSIERE
Clinique ophtalmologique	JAYLE
Clinique oto-rhino-laryngologique	BREMOND
Clinique urologique	CHAUVIN
Histoire naturelle	N...
Histologie	ROMIEU
Hygiène générale et coloniale	VIOLLE
Médecine légale	MOSINGER
Parasitologie	JOYEUX
Pathologie chirurgicale	MOIROUD
Pharmacodynamie et matière médicale	F. MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	MORIN
Physique	CHEVALLIER
Thérapeutique	POINSO
Professeur sans chaire	POURSINES
» » »	DUBOULOZ
» » »	SAUTET

Chargé de Cours

Clinique dermatologique	VIGNE
Hydrologie clinique et thérapeutique	PIERI

Agrégés en exercice

MM. FIGARELLA	MM. ARNOUX	MM. AUDIER	M. BERTHIER
PAILLAS	CHOSSON	DOR	
BRAHIC	DELPHAUT	RECORDIER	
BALANSARD	IMBERT	SALMON	

Chargés des fonctions d'agrégé

Chimie médicale	DERRIEN
Physiologie	DONNET

Chargés de Cours complémentaires

Anatomie descriptive et topographique	SALMON
Chimie minérale	ARNOUX
Clinique de la tuberculose	BERTHIER
Clinique des maladies contagieuses	PERIOT
Clinique chirurgicale infantile	IMBERT
Clinique stomatologique	ACHARD
Clinique gynécologique	FIGARELLA
Médecine opératoire	DOR
Microbiologie (Pharmacie)	BOYER
Neuro-chirurgie	ARNAUD
Obstétrique	CHOSSON
Pharmacodynamie (Pharmacie)	DELPHAUT
Psychiatrie	ALLIEZ
Toxicologie	GUILLOT

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A qui je dois d'être ce que je suis. Son bonheur, en ce jour, serait augmenté du nôtre.

A MA MERE

Qui m'a tout donné.

A MA FEMME

Avec tout mon amour et toute ma tendresse.

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE
GASTON FROMOND

A MONSIEUR LE DOCTEUR VIGNOLI

Ancien Interne des Hôpitaux de Marseille
Ancien Chef de Clinique à la Faculté
Ex-Prosecteur à la Faculté
Chirurgien de l'Hôpital de Salon
Membre du Conseil de l'Ordre des Médecins

Mon premier Maître dans les hôpitaux et qui sera toujours un exemple pour moi.

A MONSIEUR LE DOCTEUR MAURICE BERNARD

Avec ma reconnaissance pour les bons soins dont il m'a entouré.

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. SANTY
Professeur à la Faculté de Médecine de Lyon
Chirurgien des Hôpitaux

Les mots sont impuissants pour exprimer ma gratitude. Ses soins dévoués m'ont conservé la vie.

A SŒUR MARIE-ANGE

Qui l'a secondé.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GASTON
Médecin des Hôpitaux

Qui m'a soigné avec dévouement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR COMBE
Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE PROFESSEUR POINSO

Professeur à la Faculté
Médecin des Hôpitaux

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse. Les matinées trop courtes passées dans son service ont été pour nous riches en enseignement. Qu'il trouve ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GIRAUD

Professeur de Clinique Médicale Infantile
Médecin des Hôpitaux

Nous le remercions de juger notre modeste travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR POURSINES

Qui a accepté de faire partie de notre jury de thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE RECORDIER

Médecin des Hôpitaux

Nous le remercions de faire partie de notre jury.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur Agrégé SALMON
Monsieur le Docteur GAMEL
Monsieur le Docteur GASTON
Monsieur le Docteur CASABIANCA
Monsieur le Professeur CHAUVIN
Monsieur le Professeur POINSO
Monsieur le Docteur PETIT

Chez qui nous avons eu l'honneur d'être externe.

Monsieur le Docteur COTTALORDA

Chez qui nous avons eu l'honneur d'être interne.

AU DOCTEUR PIERRON

Qui m'a préparé à l'Externat.

AUX DOCTEURS ESCARRAS ET GASCARD

Qui m'ont préparé à l'Internat.

CHAPITRE PREMIER

GENERALITES
HISTORIQUE ET ETIOLOGIE

Les travaux de ces dernières années ont mis en relief la fréquence des tumeurs primitives du poumon chez l'adulte. Depuis la thèse importante de Huguenin jusqu'à celle de Lecœur, les publications n'ont cessé d'insister sur cette notion qui nous paraît aujourd'hui évidente. Il n'en est pas de même chez l'enfant. A cet âge, en effet, le cancer est inhabituel et se présente surtout sous la forme anatomique du sarcome. Il semble cependant, à la lumière de quelques observations, qu'il faille revenir sur ces faits, non pas que la rareté des tumeurs dans les premières années de la vie soit un dogme à réviser. L'expérience serait là pour nous indiquer le contraire. Mais, en ce qui concerne les poumons, il faut sans doute montrer que les sarcomes sont moins fréquents qu'on ne l'a dit, et qu'une partie tout au moins d'entre eux rentre dans le groupe des épithéliomas à petites cellules décrits parfaitement par Huguenin. L'observation de notre Maître, Monsieur le Professeur Poinso, citée *in extenso* au cours de notre étude prouve que, même chez l'enfant très jeune, il peut en être ainsi. Rien de plus instructif à ce point de vue que la lecture de l'article du traité de Babonneix et Nobecourt, dû à la plume de Hutinel et Cayla. Dans cet article, en effet, les auteurs

n'ont en vue que le sarcome pulmonaire. On voit par là combien de chemin a été parcouru en peu d'années et le renversement des données classiques.

C'est à la mise au point de ces acquisitions contemporaines que nous nous sommes efforcés dans les lignes qu'on va lire. Après un rappel anatomique, nous montrerons comment se présentent en clinique les cancers primitifs du poumon chez l'enfant et quels sont les problèmes diagnostiques qu'ils évoquent.

L'historique de la question est assez restreint. Les premiers cas certains de cancer primitif du poumon chez l'enfant remontent à Carran (1869), Chiari (1878), Hagenbach (1882), Hofnock (1882-3), Mirinescu et Baroncea (1894).

Huguenin, dans sa thèse (1928), ne cite qu'une observation de cancer primitif chez un enfant de 12 ans. Araoz Alfaro en a fait une étude dans le traité des maladies de l'enfance de Grancher et Comby.

J. Hutinel et Cayla consacrent un important chapitre aux tumeurs du poumon dans le traité de médecine des enfants, de MM. Nobecourt et Babonneix.

Bardon (Thèse Paris, 1936) et Capsec (Thèse Bordeaux, 1936), à l'occasion d'un cas personnel, ont fait une revue générale de la question.

L'étiologie ne nous arrêtera pas. Disserter sur l'origine du cancer primitif du poumon chez l'enfant reviendrait à poser le problème de la cause première des tumeurs malignes. Il ne paraît nullement douteux qu'au poumon, le cancer se développe à partir du même trouble biologique de la cellule qu'à n'importe quel organe (Huguenin).

Les théories faisant intervenir l'infection par agent microbien, parasitaire, ou par pneumopathie chronique, n'ont pas reçu confirmation. Tout au plus pouvons-nous relever dans les antécédents personnels de notre

petit malade, de fréquentes infections rhino-pharyngées et une bronchite à l'âge de 2 ans.

Quant au rôle de la « prédisposition héréditaire », nous pouvons retenir que son grand-père maternel est décédé d'un cancer de l'œsophage à l'âge de 60 ans.

L'influence du traumatisme a été invoqué comme pour toute autre maladie, mais il est difficile d'établir son rôle avec certitude, car il n'est souvent qu'une coïncidence avec l'affection.

Faut-il, chez l'enfant, avec Briese, Nakasone, Oudendal, admettre des altérations embryonnaires ou des anomalies de développement à l'origine du cancer primitif du poumon ?

Casalo a émis l'hypothèse que l'épithélium cubique indifférencié qui peut persister, reliquat embryonnaire du revêtement fœtal, pourrait être à l'origine des tumeurs malignes et Schwyter a pu voir, côte à côte, malformations congénitales et tumeur maligne.

Mettant à contribution les idées de Remak sur la spécificité cellulaire, Cohnheim, suppose qu'au cours du développement, il reste çà et là des cellules embryonnaires qui, se réveillant un jour, donneraient des tumeurs, et dans notre observation, l'hypothèse d'une malformation congénitale préexistant à la tumeur a pu être posée.

La presque totalité des cancers pulmonaires chez l'enfant a été observée entre 3 et 14 ans, avec une fréquence plus grande entre la troisième et la dixième année.

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'origine du cancer est-elle bronchique ou alvéolaire ou bronchique et alvéolaire ?

L'origine bronchique est la plus admise actuellement, car les cancers sont diagnostiqués plus tôt, grâce à la bronchoscopie.

Quant à l'origine alvéolaire, rien n'est moins facile que de démontrer la transformation d'une cellule alvéolaire en cellule cancéreuse et que l'alvéole n'est pas le siège d'un envahissement plutôt qu'à l'origine du cancer.

ASPECTS MACROSCOPIQUES

1. Formes circonscrites.

Elles seraient le terme ultime de l'évolution des formes périphériques et péribronchiques.

La tumeur peut atteindre un volume considérable et envahir le poumon tout entier, mais elle reste en général limitée, entourée d'une zone congestive.

On peut distinguer parmi les formes circonscrites :

a) une forme pleine ayant un aspect encéphaloïde, avec des foyers de nécrose séparés par du tissu fibreux.

b) Une forme excavée ayant peu de tendance extensive et dont la paroi est lardacée, de consistance dure.

II. Formes lobaires.

La lésion pulmonaire est à limites nettes, s'arrêtant franchement à l'interlobe, ne débordant pas la scissure.

Le lobe est augmenté de volume, déformé, de couleur grisâtre ou jaunâtre ; il apparaît à la coupe soit sous l'aspect d'un bloc de pneumonie cancéreuse avec destruction complète de tout le parenchyme, soit sous forme de gros noyaux cancéreux, gris ou jaunâtres, parsemés de plages hémorragiques ou nécrotiques. Si, au début, la structure alvéolaire paraît respectée, ultérieurement, les cellules néoplasiques qui occupaient les alvéoles détruisent la trame conjonctive du tissu pulmonaire.

III. Formes massives.

La forme massive est celle le plus fréquemment rencontrée chez l'enfant. Elle est caractérisée par l'envahissement cancéreux de tout un poumon. L'ouverture du thorax montre une tumeur volumineuse, blanchâtre, molle, mamelonnée, occupant tout l'hémithorax ; le plus souvent, aucune zone parenchymateuse ne subsiste ; dans notre observation, il ne persistait qu'une zone de quelques centimètres d'étendue de tissu pulmonaire non infiltrée.

La forme de « cancer en amande » se trouve réalisée lorsqu'une zone de poumon sain subsiste entre la tumeur et la paroi.

La coupe du poumon montre une tumeur d'un blanc laiteux parfois bosselée, molle et friable ayant un aspect « encéphaloïde » selon l'appellation de Laennec qui en distinguait trois variétés :

Enkystées : les limites du cancer sont nettes.

Rassemblées en masses irrégulières et sans kyste avec une infiltration peu marquée du tissu pulmonaire.

Infiltrées dans le tissu de l'organe donnant à la radio l'aspect dit « en pattes de crabe » par infiltration néoplasique le long des pédicules broncho-vasculaires.

Les suffusions hémorragiques, localisées ou généralisées sont fréquentes, soit visibles à l'œil nu et donnant à la tumeur une coloration rosée ou framboisée, soit visible seulement au microscope sous forme de raptus hémorragiques avec, comme conséquence, des plages de nécrose, lesquelles permettent l'identification d'une forme excavée.

IV. Formes pleurales.

L'atteinte de la plèvre se voit au stade terminal de l'évolution du cancer primitif du poumon. Anatomiquement, la plèvre apparaît sous forme d'une coque blanchâtre ou jaunâtre, l'infiltration cancéreuse pouvant porter sur le feuillet viscéral seul, ou sur les deux feuillets ; cliniquement, il y a fréquemment entre ces deux feuillets, du liquide, lequel peut cependant se voir à un stade précoce. D'abord séro-fibrineux, il devient rapidement hémorragique, de teinte sirop de groseille par hémolyse du sang.

V. Formes médiastino-pulmonaires.

La tumeur hilaire peut faire corps avec le médiastin et englober la bifurcation trachéale, l'œsophage, les gros vaisseaux de la base du cœur. Le départ de la tumeur est fréquemment hilaire et présente une limite nette avec le parenchyme sain.

VI. Formes nodulaires.

Les nodules métastatiques peuvent se voir, soit au voisinage de la tumeur, soit dans le poumon opposé. Le

nombre des nodules, de la taille d'un pois à celle d'une cerise, peut être considérable, donnant l'aspect du cancer secondaire.

ANATOMIE MICROSCOPIQUE

La multiplicité des aspects histologiques, d'interprétation parfois délicate, s'est compliquée d'une multiplicité de dénominations (Lecœur), car il est souvent malaisé de déterminer l'histogénèse de la majorité des cancers du poumon.

La classification la plus rationnelle paraît être celle basée sur la différenciation des éléments cellulaires rencontrés.

Les épithéliomas a petites cellules.

C'est l'aspect histologique le plus fréquent chez l'enfant. Il a été bien étudié par les auteurs américains.

L'aspect des cellules se rapproche de très près de celui des éléments les plus jeunes de l'épithélium bronchique. Les principales caractéristiques de cet épithélioma sont :

Sa richesse en cellules,

La petitesse de ces cellules,

La pauvreté du stroma,

et l'on pourrait ajouter, conséquence de la pauvreté du stroma, les suffusions hémorragiques et la nécrose, qui sont beaucoup plus précoces et beaucoup plus intenses que dans toute autre variété de tumeur.

On distingue deux aspects cellulaires :

Le cancer « en grain d'avoine » ou *oat celled carcinoma*, qui serait le plus fréquent. Il se présente sous l'aspect de cellules fusiformes, à noyau arrondi, à protoplasme mince.

Le cancer à cellules rondes (*medullary carcinoma, round celled carcinoma*). L'élément cellulaire est rond, réduit le plus souvent à son seul noyau. Son protoplasma est mal individualisable au microscope. L'aspect, en somme, est celui d'un lymphocyte, et c'est ce qui explique la confusion de ces tumeurs avec les lymphosarcomes.

Ces aspects histologiques peuvent être distincts l'un de l'autre ou, plus souvent, voisiner, et l'on peut voir tous les types de transition entre les cellules rondes et les cellules fusiformes, comme, par exemple, la forme à petites cellules cubiques, rangées en palissades ; plus volumineuses, elles peuvent offrir une structure cylindrique, et les plages où les cellules sont abondantes, sont traversées par de rares filaments collagènes très ténus où circulent de rares capillaires.

Les plages de nécrose sont fréquentes, ayant au milieu du bloc bleu foncé de la coupe, un aspect anhiste et rouge.

La lyse du cytoplasma peut ne laisser subsister que des sortes de filaments paraissant unir les cellules, la tumeur ayant l'aspect de tumeur lymphoïde ou du sarcome à petites cellules fusiformes de Ménétrier.

Le diagnostic de sarcome était, dans ces cas, fréquemment porté, mais comme le remarque Huguenin, « le recul du sarcome n'est pas une situation particulière aux poumons, dans tous les viscères, le sarcome perd du terrain ».

Lorsque les préparations sont riches en cellules, le stroma, en raison de l'intense prolifération cellulaire, peut manquer ou n'être réduit qu'à un réseau fibrillaire très mince, où les cellules, compromises dans leur vitalité, peuvent prendre l'aspect d'un lymphocyte avec leur noyau pycnotique, sans presque de protoplasme, ou peuvent prendre l'aspect d'un fibroblaste. Des fusées

hémorragiques au milieu de cellules néoplasiques, peuvent simuler les vaisseaux sarcomateux.

D'autre part, des tumeurs décrites sous le nom de sarcomes à petites cellules fusiformes, ont donné des adénopathies et de nombreuses embolies lymphatiques; or, il est un fait connu, c'est que les sarcomes viscéraux n'envahissent pas les voies lymphatiques.

Les épithéliomas à petites cellules auraient une grosse bronche pour origine : bronche souche ou bronche lobaire. Ils seraient dus à la transformation maligne des petites cellules de remplacement de la couche basale de l'épithélium bronchique, et amèneraient rapidement l'obstruction de la bronche. Dans notre observation, à la dissection des pièces, la bronche souche s'est montrée intacte, ainsi que les bronches principales et les bronches secondaires.

Ces tumeurs auraient un pouvoir métastatique très grand, particulièrement au niveau du cerveau et des surrénales.

Les épithéliomas cylindriques.

L'aspect des cellules rappelle celles du revêtement épithélial bronchique, qui semblent être à leur origine.

Ce sont de hautes cellules rangées en palissades le long des travées conjonctives, leur noyau est volumineux, leur protoplasma basophile. Les cellules peuvent être moins différenciées, étroites ou même polygonales, ayant une disposition palissadique ou même papillifère.

Le stroma est toujours abondant. Ces épithéliomas proviendraient des cellules cylindriques du revêtement épithélial ou d'une prolifération différenciée de la basale.

Ils auraient pour origine les bronches secondaires et les bronchioles.

Les épithéliomas glandulaires.

Nées des cellules mucipares de la couche superficielle de l'épithélium bronchique, les cellules, rangées autour des cavités, sont cylindriques ou cubiques.

L'épithélium peut apparaître mucipare, mais d'une façon transitoire, dans ce cas, les cavités glandulaires diminuent de volume, ainsi que les éléments cellulaires qui deviennent cubiques.

Les épithéliomas malpighiens.

Ils ont une architecture lobulaire et présentent à la périphérie une couche basale de cellules assez hautes, à noyaux richement chromatiques, à protoplasma plutôt basophile. En s'éloignant de la périphérie, les cellules deviennent polyédriques, eosinophiles, souvent vacuolaires.

Les cellules peuvent toutes garder l'aspect de l'élément basal, offrant l'aspect de l'épithélioma basocellulaire.

Les épithéliomas paramalpighiens.

C'est une forme isolée par Huguenin. Les cellules polyédriques, organisées en petits îlots, en petits lobules, sans couche basale proliférante, peuvent être séparées les unes des autres, comme par des sortes de rigole ou être complètement accolées.

Le protoplasma est peu abondant, peu coloré, semé de vacuoles. La tendance à la nécrose centrale de la tumeur est fréquente.

Les épithéliomas polymorphes.

L'aspect cellulaire varie suivant le point considéré et leur étude permet de saisir le lien unissant les tumeurs

à petites cellules aux cancers cylindriques, glandulaires et malpighiens.

Les associations les plus fréquemment rencontrées sont celles du type à petites cellules — épithélioma cylindrique ou épithélioma malpighien — ou plus rarement l'association des éléments adéno-carcinomateux et malpighiens.

EVOLUTION LOCALE ET PROPAGATION

L'envahissement du poumon commence dès que le cancer est à l'étroit dans la gaine conjonctive péribronchique. Il envahit successivement les alvéoles les unes après les autres ; sa rapidité d'expansion dépend de la résistance que peuvent lui offrir les travées conjonctives interlobulaires, les faisceaux de tissu élastique pulmonaire, les pédicules broncho-vasculaires, les vaisseaux lymphatiques.

L'envahissement de la plèvre est soit direct, soit par voie lymphatique.

Propagation par voie lymphatique.

La voie lymphatique est la première atteinte : « Sur tout son trajet, le vaisseau lymphatique devient un vaisseau cancéreux » (Lecœur). Des lésions vasculaires peuvent amener l'oblitération du vaisseau, et l'arrêt du courant lymphatique, ou des embolies cancéreuses aller au premier relais ganglionnaire tributaire du poumon que sont les ganglions intertrachéobronchiques et interbronchiques de Barety.

Leur volume est variable et ils paraissent faire corps avec la tumeur. A la coupe, ces ganglions présentent les mêmes aspects histologiques que la tumeur.

Suivant leur volume et leur situation anatomique, la masse ganglionnaire peut causer des perturbations : un

petit ganglion peut déclancher des quintes de toux coqueluchoïde, plus volumineux, il peut comprimer la trachée et la veine cave.

Il est à remarquer que les épithéliomas à petites cellules s'accompagnent toujours d'adénopathies médiastinales et fréquemment d'adénopathies externes, alors que les épithéliomas malpighiens en manquent souvent. Les épithéliomas cylindriques et les adéno-carcinomes sont intermédiaires.

Les autres adénopathies se trouvent au niveau du creux susclaviculaire et de l'aisselle.

Propagation par voie sanguine.

Parmi les vaisseaux sanguins, les veines pulmonaires sont les premières atteintes. La périphlébosité cancéreuse peut provoquer l'oblitération du vaisseau, laquelle peut se réaliser aussi par un processus inflammatoire.

L'épaisseur de la paroi des artères rend leur envahissement plus tardif.

Propagation par voie aérienne.

Pénétrant dans les alvéoles pulmonaires, les cellules cancéreuses se fixent sur la paroi et prolifèrent.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE

Tant au point de vue clinique qu'au point de vue évolutif, les tumeurs primitives du poumon chez l'enfant ont, entre elles, un grand air de famille. Dans toutes, en effet, on met en évidence à la période d'état, un pseudo-syndrome d'épanchement pleural massif dont le début, qui peut être suivi d'une période de rémission, est insidieux, revêtant l'allure d'une infection aiguë banale.

L'évolution en est rapidement fatale.

Début. — Le début du cancer pulmonaire est, dans la grande majorité des cas, lent et progressif.

Les premiers troubles surviennent le plus souvent chez un enfant indemne de tout passé pulmonaire ; tout au plus, pourrions-nous relever chez notre petit malade de fréquentes infections rhino-pharyngées et une bronchite à l'âge de deux ans.

Le tableau est celui d'une infection aiguë bénigne, grippe, rhino-pharyngite, poussée tuberculeuse, si la cuti-réaction est positive.

On ne note à cette période aucun signe caractéristique, si ce n'est une toux banale, mais fréquente, parfois coqueluchoïde, une légère ascension thermique, une dyspnée peu marquée, souvent une douleur thoracique soit localisée, soit généralisée à tout un hémithorax, soit encore irradiée à l'épaule ou à l'épigastre ; parfois des vomissements.

L'auscultation montre des signes fugaces, quelques râles ou des frottements.

Plus rarement, le début est brusque, marqué par une dyspnée intense ou une tuméfaction thoracique.

Le cancer primitif peut se révéler par une complication à distance, comme dans le cas de WEILL-HALLE, dans lequel une paraplégie fut le signe révélateur de la tumeur.

Le diagnostic d'infection aiguë bénigne semble être confirmé par l'évolution. En effet, les signes généraux s'améliorent, les signes fonctionnels diminuent d'intensité, et pendant une période de quelques mois ou de quelques semaines, exceptionnellement de quelques jours, comme dans notre cas, l'enfant semble guéri. Mais la convalescence est lente et pénible, la toux persiste, l'essoufflement est facile, la fièvre, légère, est constante.

ETAT. — A la période d'état, le tableau est celui d'un volumineux épanchement pleural.

Les SIGNES FONCTIONNELS sont marqués ; trois surtout attirent l'attention : la douleur, la dyspnée et la toux, l'expectoration manquant souvent, étant donné le jeune âge des malades.

Les caractères de la douleur ne sont que l'accentuation de ceux de la période de début. Ses types en sont variables ; elle est tantôt localisée en une région précise à type de point de côté, et la région douloureuse peut ne pas correspondre exactement au siège de la tumeur ; tantôt généralisée à tout l'hémithorax, tantôt enfin irradiée vers le membre supérieur. Notons qu'elle est parfois très estompée et quasi-absente.

La dyspnée, « cette fidèle compagne de la douleur thoracique dans tant d'affections pulmonaires », est remarquable par sa fréquence et son intensité.

Elle nous paraît, chez l'enfant, un symptôme plus constant que la douleur. Parfois précoce, elle peut constituer un symptôme de début. C'est un essoufflement à l'effort, sans caractère particulier ; elle est en général progressive, et à la période d'état, sur ce fond de dyspnée permanente, se greffent des accès paroxystiques d'une extrême violence, avec tirage sus et sous-sternal, cornage, cyanose, angoisse, turgescence des vaisseaux du cou. Souvent, ces accès peuvent se terminer par la mort subite.

Elle peut, exceptionnellement, manquer, comme dans le cas de Mac Aldovic, qui rapporte l'histoire d'un enfant de 5 mois et demi, qui succomba des suites d'une tumeur pulmonaire sans avoir présenté ni dyspnée, ni toux, mais, par contre, des signes physiques extrêmement marqués.

Parallèlement à la dyspnée, la cyanose s'installe, elle augmente avec elle pour devenir intense.

La toux n'a souvent, comme seul caractère particulier, que sa ténacité, elle est sèche et fatigante, revenant parfois par accès impérieux, diurnes ou nocturnes. C'est un symptôme presque constant au cours de l'évolution du cancer pulmonaire.

L'expectoration, vu le jeune âge des malades, est rare. Elle peut être banale ou muco-purulente, plus rarement muco-sanguinolente, exceptionnellement gelée de groseille, comme dans l'observation de Carréra.

L'hémoptysie de sang pur n'a jamais été signalée.

Les signes généraux ne présentent aucun caractère particulier, si ce n'est une température d'élévation moyenne, qui est fréquemment associée aux symptômes de début. Sa présence, au cours de l'évolution du cancer pulmonaire, est une règle presque absolue. La courbe thermique n'affecte aucun tracé caractéristique, en général oscillante et irrégulière, elle se maintient aux

alentours de 38°. Parfois, on ne trouve à l'autopsie aucune lésion qui puisse l'expliquer, et on a mis l'hypothèse de « fièvre toxique » due à la résorption dans l'organismse de certains produits spéciaux de la tumeur. Il paraît plus logique de l'expliquer par une infection secondaire, car on trouve souvent, au sein de la masse néoplasique de petites zones ramollies, des processus suppuratifs ou même des cavités plus ou moins volumineuses contenant une matière puriforme.

La lassitude est constante, mais, comme l'amaigrissement, est tardive.

La cachexie, vu la rapidité de l'évolution de la tumeur, n'a pas le temps de s'installer.

Signes physiques : L'examen de l'hémithorax atteint peut montrer une diminution marquée de l'ampliation thoracique du côté malade, parfois son immobilité, ou une voussure traduisant une distension hémithoracique localisée ou généralisée, entraînant une scoliose dorsale.

L'examen montre l'existence d'un pseudo-syndrome pleuro-pulmonaire.

A la palpation, les vibrations vocales sont diminuées ou manquent totalement à cause de la compression et de l'affaissement des bronches. On conçoit cependant que, dans le cas où celles-ci resteraient intactes et libres, les vibrations pourraient être exagérées, étant donné la meilleure transmission par ce corps solide.

La percussion montre une matité dense, résistant au doigt. Cette matité n'a, ni la délimitation lobaire de la pneumonie, ni la ligne supérieure classique de l'épanchement pleural. Le Traube peut être ou non sonore.

L'auscultation montre une diminution du murmure vésiculaire ou un silence respiratoire s'étendant à tout, l'hémithorax atteint. On peut entendre, parfois diminué

à la base, un souffle tubo-pleural intense avec égophonie et pectoriloquie aphone.

Du côté sain, le murmure vésiculaire peut être plus intense que normalement.

Le « Signe du sou » peut se montrer positif, comme dans l'observation de MM. Lereboullet, Garnier et J. Courtial. Car, ainsi que l'a dit Pitres, « ce signe est pathognomonique de la présence à l'intérieur de la cavité thoracique d'un milieu homogène, solide ou liquide, meilleur conducteur de sons que le tissu pulmonaire normal ».

Il est un fait classique, c'est que les tumeurs pulmonaires solides ne dévient pas le cœur. Les ectasies, les tumeurs bénignes, les kystes hydatiques déplacent les organes, mais les tumeurs malignes les entourent ou les envahissent sans les refouler. Il en est de même pour les tumeurs médiastinales, et c'est un point sur lequel notre Maître, Monsieur le Professeur Poinso a particulièrement insisté (R. Poinso, Legrand et Paillas : « Les sarcomes ganglionnaires du médiastin » - *Arch. Méd. Chir. de l'ap. resp.*, Tome IX, n° 5, 1934 — D. Olmer, R. Poinso, Mosinger et Petit : « Lymphoblastome médiastino-pulmonaire » - *Marseille Médical*, n° 13, 15 octobre 1940).

C'est du moins un fait qui est assez souvent constaté, mais qui ne paraît pas devoir être généralisé.

Dans un premier ordre de faits, on peut voir en effet une fausse déviation du cœur, liée à la radio à la présence sur le bord droit du cœur, d'une opacité triangulaire doublant l'oreillette droite ; la teinte foncée, l'absence de battements, la possibilité de distinguer le profil cardiaque à la partie interne de la néoplasie doivent faire penser à une tumeur maligne. L'autopsie révèle que ce viscère n'est pas dévié et que l'image incriminée est celle de la tumeur ganglionnaire. Dans notre observation, la dextrocardie était marquée, la

pointe du cœur battait dans les sixièmes et septièmes espaces intercostaux, à trois et quatre travers de doigt en dehors du sternum, le 7 février ; le lendemain, le foyer des battements du cœur s'était encore déplacé d'un travers de doigt vers la droite. Le déplacement du cœur était dû au développement d'une pleurésie médiastinale gauche dont on connaît, en pareil cas, l'influence ; ce sont ces épanchements qui dévient le cœur au maximum et l'examen des pièces a bien montré que la tumeur n'avait joué aucun rôle dans le déplacement du cœur vers la droite.

Dans un deuxième ordre de faits (Lecœur, in thèse), on décrit chez l'adulte une forme de cancer bronchique se traduisant par des signes de condensation pulmonaire rétractile ; on peut distinguer dans ce groupe une forme massive où, à la radio, l'opacité diffuse de tout le champ pulmonaire révèle une attraction en bloc du médiastin du côté de l'opacité ; la trachée est oblique, linéaire, non sinueuse ; une forme de condensation pulmonaire rétractile lobaire, la trachée, ou le cœur, ou le médiastin se trouvent déviés et attirés du côté de la lésion, mais faiblement.

Dans un troisième ordre de faits, le cœur est vraiment dévié et il semble que chez l'enfant, le déplacement du cœur ou du médiastin soit plus fréquemment rencontré que chez l'adulte au cours de l'évolution des tumeurs malignes du poumon. Cf : Obs. Ameuille et Tacquet : La trachée fortement déviée, devient rectiligne après curiethérapie — Obs. Carréra : cancer droit : la pointe du cœur bat dans le cinquième espace intercostal gauche ; à la radio : déplacement notable du médiastin vers la gauche ; à l'autopsie : tumeur refoulant le médiastin à gauche. — Ob. Sabbatini : cancer gauche : le médiastin est dévié vers la droite, la pointe du cœur bat sur la ligne mamelonnaire droite ; l'autopsie confirme la déviation du médiastin vers la droite. — Obs.

Araoz Alfaro : cancer gauche : la pointe du cœur bat dans les quatrièmes et cinquièmes espaces droits ; à la scopie, le cœur est refoulé à droite ; l'autopsie montre un cœur entièrement à droite. — Obs. Porter Parkinson : cancer gauche : le cœur est dévié à droite; au cours de l'évolution, le déplacement du cœur s'accentue ; à l'autopsie : le cœur est fortement dévié vers la droite. — Obs. Santas : cancer gauche : il y a une déviation énorme du cœur dont la pointe bat dans les quatrièmes et cinquièmes espaces droits ; à l'autopsie : le cœur est refoulé à droite par une énorme masse solide blanc nacré occupant tout l'hémithorax gauche. — Obs. Acuna, Winocur, Orosco : cancer gauche : la scopie montre le cœur refoulé à droite et l'autopsie, un sarcome ayant déplacé le cœur. — Obs. Weill Halle, Vogt, Duhem et Dubost : cancer gauche avec refoulement du médiastin à droite, qui reprend sa place après traitement.

On voit que la règle qui veut que le cœur ne soit en général pas dévié dans le cancer pulmonaire souffre des exceptions en ce qui concerne ces mêmes tumeurs chez l'enfant.

Le foie, la rate peuvent être abaissés et la tumeur, dans son énorme développement, est capable de sortir de la cavité thoracique en envahissant la paroi et en soulevant la peau.

Evolution et métastases.

Tous ces signes physiques s'accentuent rapidement : la matité et le silence respiratoire atteignent la moitié du poumon ou tout un côté de la poitrine, la dilatation du thorax augmente et une véritable voussure se marque nettement. Les veines sous-cutanées deviennent apparentes et se dilatent.

Puis les symptômes fonctionnels s'aggravent : la douleur, la dyspnée, l'angoisse, deviennent permanentes et augmentent d'intensité ; des accès de suffocation, accompagnés de cyanose, de sueurs froides et quelquefois de perte de connaissance, surviennent bientôt.

S'il y a compression ou irritation du pneumo-gastrique, la toux peut devenir coqueluchoïde. Les signes médiastinaux sont rares et, s'ils existent, c'est à une période avancée de la maladie.

L'état général décline rapidement, l'amaigrissement et l'anémie peuvent être considérables, mais on ne trouve pas chez l'enfant la cachexie que l'on voit chez l'adulte, et il ne présente qu'exceptionnellement la teinte jaune paille des cancéreux.

Métastases. — En raison de la rapidité de son évolution, le cancer primitif du poumon chez l'enfant ne donne que rarement de métastasses à distance, sauf dans le cas de Weill Halle où les symptômes pulmonaires et médullaires apparurent presque simultanément. Les deux cas où les métastases furent diagnostiquées sont ceux ayant eu l'évolution la plus longue. L'autopsie seule les révèle le plus souvent.

Les métastases les plus fréquentes sont, les ganglionnaires mises à part, celles du poumon opposé sous forme de petits nodules, les métastases hépatiques, médullaires, surrénales, péritonéales, cérébrales.

Les côtes peuvent être atteintes par propagation.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC POSITIF ET DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic positif est très difficile à la période de début ; cela tient, non seulement à la rareté du cancer primitif du poumon chez l'enfant, mais à l'absence de tout symptôme caractéristique à cette période.

A la période d'état, le diagnostic sera posé plus par les signes fournis par la radiographie, la bronchographie lipiodolée, éventuellement par la bronchoscopie, l'aspect du liquide retiré par ponction quand celle-ci ne sera pas négative, que par les signes cliniques. La biopsie d'un ganglion pourra permettre un examen histologique.

Radiographie. — La prise de films en diverses positions (frontales, transversales, obliques), ainsi que la tomographie, confirment les données de la clinique et permettent de suivre l'évolution de la tumeur.

La radioscopie montre un signe de haute valeur diagnostique : la parésie ou l'immobilité de l'hémidiaphragme du côté atteint et, comme la radiographie, montre une opacité correspondant à la zone de matité ; celle-ci peut être arrondie, le plus souvent irrégulière, plus dense au centre. L'opacité peut en imposer pour une ombre d'épanchement pleural lorsqu'elle s'étend de la base à l'apex, mais fréquemment, le cul-de-sac pleural est clair, l'opacité plus faible le long de la paroi axillaire

Comme la radiographie, la bronchographie lipiodolée doit être un moyen d'examen courant.

La prise de clichés sous diverses incidences fournit deux arguments diagnostiques de grande valeur, en montrant :

— l'absence d'injection de la masse tumorale ;

— l'arrêt du lipiodol au niveau des bronches, reliant le hile à la tumeur ; l'extrémité oblitérée des bronches paraît dilatée, formant un petit cul-de-sac que remplit le lipiodol.

Ponction. — Lorsque tumeur et épanchement pleural coexistent, le contraste entre l'étendue de la matité et le faible volume du liquide retiré par ponction, la persistance de la matité et l'absence de soulagement de la dyspnée, sont des signes d'une importance capitale.

Le liquide retiré par ponction est quelquefois séreux, n'offrant à l'examen aucun caractère particulier au cancer du poumon. Il peut y avoir prédominance des polynucléaires neutrophiles sur les lymphocytes ou inversement comme dans notre observation, hyperalbuminose, Rivalta positif, comme dans les pleurésies tuberculeuses.

Il faut se garder de confondre les cellules endothéliales avec les cellules néoplasiques.

Les cultures sont négatives.

Le liquide devient vite hémorragique, éveillant l'idée d'un cancer pulmonaire probable ; le plus souvent même, on ne retire que quelques centimètres cubes de sang pur, et très rapidement les ponctions deviennent négatives. Cette négativité des ponctions contrastant avec l'étendue de la matité, est un signe capital pour le diagnostic de cancer pulmonaire chez l'enfant.

Un caractère noté à plusieurs reprises est la sensation spéciale de résistance éprouvée, lorsque l'aiguille pénètre dans la tumeur.

La bronchoscopie, ce procédé d'investigation qui permet d'explorer la trachée, la bifurcation des bronches, n'a pas été faite chez l'enfant en cas de tumeur pulmonaire, du moins à notre connaissance. Elle montrerait l'absence de mouvements de la muqueuse, une déviation bronchique, un rétrécissement de calibre des gros conduits aériens, la présence d'un nodule dans le cas où la tumeur serait d'origine bronchique et permettrait d'en prélever un fragment pour l'examen histologique.

Diagnostic différentiel.

Le cancer primitif du poumon chez l'enfant est souvent confondu au début avec une pneumopathie bénigne : grippe, bronchite ; poussée tuberculeuse si la cutiréaction à la tuberculine est positive, la radiographie étant rarement faite à cette période.

A la période d'état, le problème diagnostique qui se pose au clinicien est celui-ci : a-t-on affaire à un volumineux épanchement pleural ou à un cancer primitif du poumon ?

La matité de la partie inférieure de l'hémithorax, l'abolition des vibrations vocales, parfois l'égophonie, une cuti positive, autorisent le diagnostic d'épanchement pleural, mais l'augmentation rapide de la matité, la perception d'un souffle bronchique ou tubaire sur toute l'étendue du poumon, l'apparition d'une voussure, l'image radiologique, les « déceptions de la ponction » permettent de redresser le diagnostic.

Les divers processus infectieux seront plus facilement éliminés, les signes cliniques ayant une importance capitale.

La pneumonie, la spléno-pneumonie, grâce à l'allure de la courbe thermique, aux signes stéthacoustiques, à l'évolution.

La lobite tuberculeuse par la notion de contage, la cuti, l'image radiologique, les signes cliniques, l'évolution.

Les abcès du poumon et la gangrène pulmonaire par un début aigu avec fièvre, des crachats purulents, que l'on pourra trouver par lavage d'estomac à jeun. Les données radiologiques sont caractéristiques (image hydro-aérique).

Dans la broncho-pneumonie pseudo-lobaire, l'état général est plus touché, les signes stéthacoustiques différents.

La pleurésie interlobaire donne à la radioscopie une image transversale en bande, tendant à devenir linéaire quand on élève l'ampoule.

Exceptionnellement, en France du moins, pourrait être envisagé le diagnostic de kyste hydatique, mais l'évolution en est plus lente, l'état général reste bon, l'éosinophilie sanguine, les réactions de Weinberg et de Casoni, fournissent des résultats importants. La radiographie montre une image arrondie, à contours réguliers, s'accroissant lentement, à l'inverse de celle du cancer pulmonaire.

Les affections ganglionnaires peuvent être d'un diagnostic difficile, car les adénopathies importantes peuvent accompagner le cancer du poumon et, d'autre part, les localisations pulmonaires, pleurales ou médiastinales s'observent au cours des leucémies, de la maladie de Hodgkin.

La leucémie aiguë se caractérise par un état fébrile d'allure infectieuse survenant souvent à la suite d'une angine ulcéreuse et nécrotique, une pâleur cireuse de la peau, des hémorragies, une augmentation de volume de la rate et du foie, et par la présence dans le sang de cellules indifférenciées.

La leucémie lymphoïde a des adénopathies considérables et une leucocytose importante.

La lymphogranulomatose maligne ou maladie de Hodgkin peut être, dans ses manifestations pulmonaires ou pleurales, plus difficile à distinguer.

Les épanchements pleuraux secondaires seront ramenés à leur cause, grâce à l'association classique : polyadénopathies, prurit, fièvre, splénomégalie, examens sanguins.

Les épanchements pleuraux primitifs ne le sont jamais que cliniquement ; on rencontrerait souvent des douleurs s'irradiant à la partie supérieure du thorax et vers le cou, le liquide retiré par ponction se coagulerait rapidement.

Dans la forme pulmonaire, plus rare, les images de lymphangite péri-broncho-vasculaires rappellent celles de la lymphangite cancéreuse ; cependant, les images médiastinales manquent rarement.

La biopsie ganglionnaire peut révéler le polymorphisme cellulaire et la cellule de Sternberg caractéristique.

Dans la forme médiastinale pure des sarcomes ganglionnaires du médastin, ni les signes fonctionnels, ni les signes généraux, ni les signes physiques avec la matité en sablier ne sont caractéristiques. Seul le syndrome veineux, principalement celui de la compression de la veine cave supérieure qui en est la caractéristique séméiologique avec l'œdème en pèlerine ou en mantelet, la cyanose, les veinosités sous-cutanées plus ou moins développées, la radio qui montre une image médiane débordant de chaque côté du pédicule, symétriquement, permettront de distinguer cette forme du cancer pulmonaire.

Dans la forme médiastino-pulmonaire, tous les signes que l'on observe semblent traduire une affection néoplasique du poumon et le tableau médiastinal s'oppose, par sa pauvreté, à l'ensemble des symptômes pulmonaires ; la dyspnée est vive, les douleurs souvent intenses, la

toux fréquente, l'expectoration très souvent notée. Les signes physiques peuvent montrer une matité apicale, ou occupant toute une plage avec diminution ou abolition du murmure vésiculaire. A l'écran, on constate l'opacité d'une plage, généralisée ou localisée, plus ou moins dense, s'étendant progressivement aux examens successifs (hémithorax sombre d'Etienne Bernard). Il est souvent difficile de distinguer le cancer pulmonaire d'avec cette forme médiastino-pulmonaire du sarcome ganglionnaire du médiastin.

Les pleurésies hémorragiques sont très fréquentes au cours de l'évolution des formes médiastino-pleurales des sarcomes ganglionnaires du médiastin, mais les signes pleuraux s'accompagnent de quelques autres troubles assez particuliers : dyspnée intense augmentant rapidement, cyanose, dilatation des veines de l'hémithorax, toux. L'épanchement pleural, tantôt abondant, tantôt médiocre, se révèle hémorragique, et, pour Comby, «tout épanchement pleural hémorragique doit faire penser à une néoplasie maligne du médiastin ». La ponction amène une amélioration, mais le liquide se reproduit, la dyspnée s'accuse de nouveau et de nouvelles ponctions n'amènent qu'une détente passagère. Les signes généraux s'accentuent, l'appétit disparaît, les forces diminuent, la cachexie s'installe et la mort survient au bout de quelques semaines par asphyxie ou par syncope.

Cependant, les troubles circulatoires : dilatations veineuses, œdème en pèlerine, cyanose ; les troubles respiratoires : dyspnée, cornage, souffle bronchique ; les troubles nerveux : voix bitonale, toux quinteuse, coqueluchoïde, sont plus fréquents et plus précoces au cours de l'évolution des tumeurs du médiastin qu'au cours du cancer primitif du poumon.

Le diagnostic de sarcome était fréquemment porté auparavant, et s'il tend à perdre du terrain actuellement, on ne peut cependant l'évincer complètement.

Secondaire, il représente le plus souvent une métastase assez fréquente des tumeurs osseuses, plus rarement des tumeurs rénales ou intestinales, et on pensera facilement à celui-ci devant toute manifestation pulmonaire anormale.

Primitif, il est histologiquement globo-cellulaire, plus rarement fuso-cellulaire.

Classiquement, cette tumeur conjonctive siègerait à gauche, aurait une évolution plus rapide, des signes plus nets, un volume plus grand, provoquerait des dyspnées angoissantes, déformerait la paroi thoracique ; il n'en est pas moins vrai que la fréquence de la localisation peut n'être qu'un hasard de statistique, la rapidité d'évolution, le volume de la tumeur n'étant que les témoins de la malignité.

La radio montre une image unique, arrondie, très opaque, parfois lobulaire, dont les contours sont un peu estompés ; elle peut être nette et arrondie comme celle d'un kyste hydatique ou déformée par les organes voisins, paraissant même être développée à leurs dépens, mais nous le répétons, il est vraisemblable que ces images ne sont que la traduction de celles des épithéliomas à petites cellules que nous avons étudiés.

CHAPITRE V

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Le pronostic du cancer du poumon chez l'enfant est fatal. La mort survient au bout d'un espace de temps qui n'excède jamais un an. La radiothérapie a permis, dans le cas du malade d'Ameuille, une survie de vingt-deux mois. La durée de la maladie a été particulièrement brève chez notre petit malade, puisque la mort est survenue un mois et deux jours après le début. La mort survint chez le malade de Capsec et Dupin, onze jours après la constatation du premier signe morbide par les parents.

Traitement. — Le pronostic du cancer du poumon étant toujours fatal à brève échéance, le traitement, jusqu'à ces dernières années, s'était borné à être purement symptomatique : morphine, toni-cardiaques, oxygène. La radiothérapie a permis d'obtenir des résultats appréciables et des survies encourageantes dans les cas où elle a été appliquée — cas d'Ameuille dans lequel elle amena une fonte quasi-totale de la tumeur, la mort survenant cependant au bout de vingt-deux mois, après qu'une récidive ait été traitée par des applications de radium — cas de Weill-Halle dans lequel il y eut rétrocession de la tumeur pulmonaire et de la tumeur médullaire métastatique — malade de Cathala, chez lequel les premiers résultats de la radiothérapie furent bons, le

volume de la tumeur ayant diminué d'un tiers ; une nouvelle série de traitement par les rayons X ne put empêcher l'évolution fatale.

La radiothérapie ne peut donc guérir le cancer primitif du poumon, tout au plus en enraye-t-elle l'évolution pendant quelques mois.

L'application de rayons X ou de radium peut servir de traitement d'épreuve en cas de diagnostic hésitant ; son efficacité étant en faveur de la nature néoplasique de l'affection.

Le seul traitement vraiment actif à opposer au cancer primitif du poumon paraît être la pneumonectomie ; encore faut-il que le diagnostic en soit précoce et que l'opération ne soit contre-indiquée par aucune localisation ganglio-hilaire volumineuse ou métastatique.

*
* *

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

R. Poinso, P. Laval, R. Lassave

(In *Semaine des Hôpitaux de Paris*, janvier 1943)

Claude M..., âgé de 3 ans 10 mois, est né le 9 avril 1938, à terme ; il a été nourri au sein jusqu'à 13 mois. Il a marché à 1 an. Sujet à de fréquentes infections rhino-pharyngées, il eut une bronchite à 2 ans, la rougeole à 3 ans. Rien n'est à retenir dans ses antécédents héréditaires si ce n'est que son grand-père maternel est décédé, à 60 ans, d'un cancer de l'œsophage.

Claude M... nous est adressé, le 7 février 1942, avec le diagnostic de pleurésie hémorragique médiastinale gausée dont l'évacuation difficile ne peut s'effectuer qu'en milieu hospitalier.

Histoire clinique. — Du 7 au 15 janvier 1942, Claude a présenté une température anormale oscillant entre 38° et

39°5, fièvre élevée, acccompagnée de vomissements durant deux jours et de constipation. A cette première phase de maladie, jugée comme un état grippal, traitée par de la Thiazomide, on a constaté des signes fugaces à la base gauche, rapidement effacés.

Du 15 au 28 janvier, état subfébrile. A partir du 28 janvier, réascension thermique au-dessus de 38° et dyspnée. Le médecin traitant constate des frottements pleuraux à la base pulmonaire gauche, puis des signes d'épanchement pleural. Le 30 janvier, une ponction pleurale est pratiquée sur la ligne de la pointe de l'omoplate. Cette ponction amène 320 cc. d'un liquide citrin.

La dyspnée est toujours très marquée du 30 janvier au 6 février. Un examen clinique et un examen radioscopique à cette date font porter le diagnostic de pleurésie médiastinale gauche avec refoulement notable du cœur à droite. Une nouvelle ponction basse paravertébrale gauche amène 200 cc. environ de liquide hémorragique. Le 7 février, la température est à 39°. La dyspnée est très vive. Plusieurs essais de ponction pleurale sont infructueux. L'enfant entre à l'hôpital le même jour.

Il s'agit d'un petit garçon éveillé, amaigri, bien constitué, aux traits fins, qui frappe au premier abord par sa dyspnée. Nous comptons 48 respirations à la minute. On ne relève pas de cyanose ; les muqueuses sont assez colorées. La langue est saburrale, humide ; le pouls est à 132. On nous signale que dans les dernières 24 heures, un demi-litre d'urine environ a été constaté.

La séméiologie de l'appareil respiratoire est chez lui pleine d'intérêt : nous constatons, en effet, en arrière, une légère scoliose à convexité droite et un élargissement notable de l'hémithorax gauche. A la percussion, cet hémithorax est mat, d'une matité dense, résistante au doigt ; silence respiratoire. En avant, la plage pulmonaire gauche est mate. Toutefois, l'espace de Traube est sonore, de même que la partie inférieure de la paroi latéro-thoracique gauche. Même silence respiratoire dans ces régions mates.

Le sternum est dévié à droite et une circulation collatérale importante est observée au-dessous de la clavicule gauche.

Le cœur est très fortement dévié à droite. Les zones

d'auscultation cardiaque habituelles sont absolument silencieuses. L'inspection permet de relever des battements dans les sixième et septième espaces intercostaux droits, à trois et quatre travers de doigts en dehors du sternum. Un foyer maximum de battement est perçu à la palpation à trois travers de doigts en dehors de l'appendice xyphoïde, dans le sixième espace intercostal droit. On perçoit le choc ventriculaire sous les fausses côtes droites. A l'auscultation, les bruits du cœur sont rapides, perçus seulement à droite du sternum. Le foie ne paraît pas abaissé, ni hypertrophié. La rate est perceptible par son pôle inférieur. Il n'y a pas d'adénopathies.

L'examen des viscères est négatif. Plusieurs essais de ponction pleurale paravertébrale sont à nouveau infructueux. Par contre, au-dessous de l'angle inférieur de l'omoplate gauche, dans le huitième espace intercostal, l'aiguille permet de retirer 50 cc. d'un liquide hémorragique.

Le lendemain de cet examen, le 8 février 1942, Claude est dans un état beaucoup plus grave. La dyspnée est très accentuée (52 respirations). La température est à 39°, le pouls à 134. On constate une légère cyanose du visage, des extrémités des doigts, une sudation abondante, une respiration bruyante. L'enfant angoissé, mais conscient, est agité. La main gauche est légèrement tuméfiée. L'examen clinique des appareils respiratoire et cardio-vasculaire est sensiblement identique à l'examen de la veille. Néanmoins, il convient de noter que les foyers de battement du cœur signalés le 7 février se sont déplacés d'un travers de doigt vers la droite. Le 8 février, de nouveaux essais de ponction pleurale antérieure et postérieure sont effectués ce jour-là sans succès. La cyanose s'accentue dans la soirée, ainsi que l'œdème du membre supérieur gauche. De plus en plus dyspnéique, Claude entre dans le coma et meurt le 9 février, à 3 heures du matin.

Examens biologiques.

Cuti-réaction à la tuberculine : négative le 7/2/42. Analyse du liquide pleural prélevé le 6/2/42 : Albumine, 50 gr. pour mille. Rivalta positif, cytologie : présence de sang ; leucocytose peu abondante ; prédominance des lymphocytes et présence d'histiocytes. Pas de germe à l'examen direct. Cultures stériles.

Examens radiologiques.

Radioscopie le 7/2/42 :

I) Thorax vu de face : ombre homogène de tout l'hémithorax gauche ; forte déviation à droite de la trachée et de sa bifurcation ; cœur nettement à droite. La coupole diaphragmatique paraît parésiée à gauche.

II) En oblique antérieure droite : un voile homogène opaque intéresse tout le médiastin et empêche l'observation des contours cardiaques.

III) Thorax vu de dos : voile homogène de tout l'hémithorax gauche ; déviation du médiastin et du cœur à droite.

Radiographie (7/2/42) :

On est frappé par la forte déviation du médiastin et du cœur vers la droite. A deux doigts en dehors du bord droit du rachis dorsal, on voit nettement la bifurcation trachéale et les deux bronches souches. Le cœur, fortement dévié à droite, affleure la paroi thoracique latérale droite. La coupole diaphragmatique est assez fortement relevée à gauche. Toute la plage pulmonaire gauche est sombre, mais cette opacité paraît plus faible le long de la paroi thoracique gauche. Aérocolie gauche marquée.

Autopsie.

A l'ouverture du thorax, les deux tiers supérieurs du poumon gauche sont fortement adhérents à la paroi thoracique, surtout dans la région apicale, contre les portions paravertébrales des côtes et antérieurement dans la région paramédiastinale suprahilaire. Le médiastin est en bloc dévié vers la droite au delà du bord droit du sternum. Le cul de sac pleural costo-diaphragmatique gauche est tout à fait libre. Le lobe inférieur du poumon gauche est libre, ainsi que la scissure interlobaire gauche. On constate un espace non adhérent entre le péricarde et la façon médiastinale du lobe pulmonaire inférieur gauche en communication avec un autre espace postérieur, collé contre le rachis, triangulaire, à base inférieure et à sommet supérieur : dans ces espaces pleuraux non symphysés il y a quelques gouttes de liquide séro-sanglant, reliquat de la pleurésie hémorragique médiastinale ponctionnée.

Le poumon gauche est presque tout entier transformé en une tumeur encéphaloïde, d'un blanc pur. A la coupe tout le poumon est occupé par un tissu cancéreux, sauf la région

postéro-supérieure qui est constituée par du tissu pulmonaire non infiltré (surface de quelques centimètres à peine). La bronche souche est intacte, ainsi que les bronches principales. La dissection des bronches secondaires montre qu'elles ne sont pas altérées. Il n'y a pas de gros ganglions médiastinaux. Par contre, au-dessus du diaphragme et autour du péricarde on observe une vingtaine de ganglions dont les uns sont gros comme une noix ou une noisette. Quelques-uns sont blancs, uniquement encéphaloïdes, et les autres sont rosés, violacés, et révèlent sur la coupe des régions également encéphaloïdes.

Le poumon droit est intact en ce qui concerne sa morphologie générale. On distingue 5 à 6 nodules de la dimension d'un pois chiche ou d'un petit pois épars sur les lobes. A la coupe, ce poumon est extrêmement congestionné et noirâtre. La section des petits nodules montre que ceux-ci sont constitués par du tissu cancéreux. Le cœur est normal ; la cavité péricardique est libre. Les autres viscères n'ont pu être prélevés.

Examen histologique (Docteur Laval) : La plèvre apparaît très épaissie par un processus de sclérose collagène en larges nappes. On rencontre par endroit des amas cellulaires constitués par de petites cellules de forme arrondie. L'aspect macroscopique de ces îlots évoque les nodules lymphoïdes intra-pleuraux, mais la microscopie montre des éléments cellulaires dont la structure et la morphologie sont très variables. Il paraît donc s'agir de nodules métastatiques.

Les capillaires sous-pleuraux sont dilatés et souvent turgides. On n'a rencontré aucune embolie néoplasique intravasculaire.

Les suffusions hémorragiques sont nombreuses et souvent étendues en larges nappes.

Sur certaines préparations on observe même une véritable angiomatose au sein des plages étendues de réticulocytes jeunes avec absence totale de substance collagène. L'allure microscopique générale fait penser à l'angio-réticulo-sarcome, mais on n'observe pas de polymorphisme cellulaire et les capillaires ont tous une paroi endothéliale nettement constituée. Il n'existe pas de lacune vasculaire proprement dite. Des plages d'angio-réticulose analogues

ont pu être décelées en plein parenchyme pulmonaire, loin du tissu sous-pleural, mais elles sont alors moins étendues.

Le parenchyme pulmonaire est complètement remanié et la structure alvéolaire a disparu. Ce parenchyme est divisé en plages tumorales larges limitées par des bandes de tissu conjonctif contenant du tissu élastique qui représente la section d'une plèvre corticale ou scissurale épaisse. On ne trouve aucun fragment de parenchyme sain. Toutes les préparations sont totalement infiltrées.

Au faible grossissement l'aspect est assez homogène : amas de petites cellules arrondies ou irrégulières, hématies très nombreuses séparées par une trame conjonctive le plus souvent très grêle.

L'histologie, par contre, est très polymorphe : cellules fusiformes de dimensions variables, ou bien cellules très irrégulières. Les unes au noyau foncé allongé, au protoplasme peu abondant, rappellent tout à fait les cellules en grains d'orge ou en grains d'avoine décrites par Huguenin, les autres ont une forme polygonale avec un noyau plus ou moins lobulé. Certaines d'entr'elles présentent le caractère des cellules réticulaires jeunes au noyau plus volumineux et bourgeonnant.

Lorsque la trame conjonctive est nette, ces cellules apparaissent régulièrement ordonnées par cette trame et reposent sur l'assise conjonctive, rappelant ainsi nettement la disposition anatomique des cellules de l'épithélium alvéolaire.

On peut dire en somme que, dans l'ensemble, la structure histologique est celle de l'épithélioma à petites cellules bien décrit par Huguenin. Les mitoses sont relativement peu nombreuses.

Dans les mailles de la trame conjonctive, même lorsqu'elle est presque inexistante, on rencontre de nombreux capillaires à l'endothélium parfaitement organisé. Ces vaisseaux sont turgides au point d'être le siège de nombreux raptus hémorragiques.

Les plages de nécrose ne sont pas rares et aucune étude histologique précise n'est possible à leur niveau.

Les lumières des lymphatiques intra-pulmonaires sont envahies d'une façon quasi constante par des amas de cellules néoplasiques. Il en est de même des sympathiques sous et intra-pleuraux.

Les ganglions examinés prélevés au voisinage du hile sont totalement envahis par des métastases constituées en majeure partie par des amas de petites cellules ovalaires. Toute formation lymphoïde a disparu et seule persiste la trame réticulaire enserrant dans ses mailles les formations tumorales.

Il s'agit donc indiscutablement d'un épithélioma à petites cellules ayant envahi la totalité du parenchyme pulmonaire et des ganglions hilaires correspondants.

En dehors de la description histologique de cette tumeur, deux points sont à noter :

L'importance de la sclérose pleurale avec épaississement considérable de la plèvre.

L'angioréticulose au niveau du parenchyme sous-pleural et les îlots angiomateux intra-parenchymateux.

Bien que cette turgescence des capillaires soit classique, nous pouvons nous demander si, dans ce cas particulier, nous n'avons pas affaire à une malformation congénitale préexistante à la tumeur, car ces amas de capillaires au sein d'un tissu réticulaire jeune ne sont pas décrits dans les publications antérieures.

*
* *

OBSERVATION II

(Cruchet, in *Thèse Capsec*, Bordeaux, 1936)

Enfant de 1 an entré à l'hôpital en raison de l'apparition d'une petite voussure paravertébrale droite. Aucun antécédent, ni personnel, ni héréditaire.

Malade apyrétique, pouls à 140, 40 respirations à la minute, légèrement cyanosé, ne tousse pas.

Appareil respiratoire : matité de l'hémithorax droit. Auscultation : respiration granuleuse à gauche ; à droite le murmure vésiculaire s'entend sur toute l'étendue de l'hémithorax, égalisation des deux temps respiratoires. La respiration a également un timbre granuleux. Pas de souffle.

En arrière, tuméfaction ovoïde à droite de la colonne vertébrale, au-dessous de la pointe de l'omoplate, au niveau de D. 7, D. 9 mesurant 4 à 5 centimètres de haut

sur 3 de large et faisant sous le plan cutané une saillie de 1 centimètre. Tumeur dure, prenant le godet, faisant corps avec les plans profonds, la peau qui la recouvre est normale. Ni voussure ni rétraction du thorax. Vibrations plutôt diminuées.

Percussion : matité de bois à droite s'arrêtant à la base de la tuméfaction. Au-dessous, espace sonore entre la matité thoracique et la matité hépatique.

Auscultation : à gauche, respiration soufflante de timbre granuleux ; à droite, murmure vésiculaire diminué d'intensité. Pas de souffle, pas de retentissement du cri, pas de pus à la ponction exploratrice ; à la troisième ponction on ramène un peu de sang épais mélangé à des débris de tissu.

Radiographie : opacité presque totale de tout le champ pulmonaire droit, opacité homogène, avec une zone un peu plus claire au niveau des deuxième et troisième espaces intercostaux. Le cul de sac droit paraît obstrué. La pointe du cœur n'est pas déviée, le foie est nettement abaissé.

La dyspnée est intense (60 respirations à la minute), le cœur est bien frappé, le foie est gros, déborde de 4 travers de doigt le rebord costal, il est dur, lisse, non douloureux.

Les autres appareils sont normaux.

On pratique une biopsie au niveau de la tuméfaction et une séance de radiothérapie pénétrante. L'état général s'aggrave ; cyanose, température à 38°8, dyspnée intense. L'enfant meurt une heure après sa sortie de l'hôpital.

Examen anatomo-pathologique (Prof. Sabrazes) : Il s'agit d'une tumeur maligne qui procède par nappes de cellules de type épithéliforme au contact les unes des autres, cytoplasme acidophile, noyaux globuleux ou ovalaires, mitoses nombreuses, stroma formé par du tissu conjonctif lâche infiltré de cellules. Quelques lymphocytes, monocytes, polynuclées et éosinophiles. Vascularisation considérable. On trouve beaucoup de phénomènes régressifs. Nombreuses anomalies nucléo-cytoplasmiques dans la tumeur. Il est des régions où le tissu est plus dissocié, dans lesquelles les cellules à noyaux plus volumineux ont un cytoplasme réduit. Le tissu musculaire est envahi par la tumeur. Extrême polymorphisme des tumeurs. Etat polyédrique et inégalité de volume des noyaux, souvent

clairs hypochromatiques, dans lesquels la chromatique est condensée en grains inégaux dont un ou deux tranchent par leur volume, quelques dispositions tubulées dans la lumière desquelles sont les exsudats à définir. Il est des points où les cellules sont mal démarquées, où les noyaux sont en amitoses très actives. Beaucoup de cellules pycnotiques. Disposition en cordons séparés par des collagènes entrecoupés de cellules plus grêles fibroblastiques et en bourgeonnement paraissant faire partie de la tumeur elle-même. Il est des points où la différenciation cellulaire s'opère dans le sens polymphoblastique. La tumeur à caractère réticulo-endothélio-sarcome s'aiguille vers le type lympho-sarcome.

Frottis : Les frottis montrent des noyaux libres des cellules précédemment décrites.

Le tissu de ponction montre les mêmes éléments : noyaux libres pour la plupart d'assez grande dimension, dépourvus de nucléoles ; ces noyaux sont en fins réseaux, sans gros blocs de chromatine. Le cytoplasme a souffert. On ne trouve pas de mitoses dans le frottis.

***

OBSERVATION III

(Ameuille et Taquet

Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 22 juillet 1927)

Début par fatigue progressive, essoufflement à l'effort, douleur du côté gauche, pas de fièvre. Ces signes persistent pendant un an en s'accentuant. La ponction aurait ramené un peu de sang. On fait le diagnostic de pleurésie hémorragique tuberculeuse. L'enfant est admis à l'hôpital où l'on constate un syndrome d'épanchement pleural gauche. Matité, voussure thoracique, abolition des vibrations, image radiologique avec déviation du médiastin; mais la ponction est négative, la tentative d'insufflation de la plèvre infructueuse. La radiothérapie profonde amène la fonte de la tumeur, mais l'hémithorax, après l'arrêt de la radiothérapie, augmente de nouveau de volume, l'opacité occupe toute la hauteur du champ pulmonaire, apparition dans l'aisselle d'un ganglion du volume d'une noisette dont la

biopsie montre quelques follicules lymphoïdes intacts, la majeure partie du ganglion se compose d'une végétation de cellules d'un aspect différent ; aucune transition nette entre les lymphocytes et ces cellules presque aussi rondes, certaines ont un peu de protoplasma, quelques-unes sont allongées. Les bandes scléreuses sont nombreuses. Les cellules tumorales se disposent le long de ces bandes, formant des palissades comme un revêtement, quelques-unes se superposent, d'autres forment des nappes dont le centre est vide, reproduisant une petite cavité qu'elles tapissent.

Une nouvelle radiographie pratiquée au Centre anticancéreux de Villejuif montre une ombre opaque, presque homogène, atteignant la clavicule, mais laissant libre le cul de sac costo-diaphragmatique. Tout le médiastin est refoulé ; la trachée est fortement déviée. Ponctions blanches, on a l'impression de pénétrer dans un bloc de bois. On essaie le radium. Amélioration de l'état général. La radiographie montre une image moins opaque n'ayant que quatre travers de doigt en hauteur. A droite il persiste une petite ombre paravertébrale.

La trachée est presque rectiligne, sauf à sa partie supérieure qui est refoulée à droite. L'enfant reprend 3 kilos en trois semaines, les signes d'auscultation sont les mêmes, mais l'évolution fatale se poursuit : céphalée intense, paralysie du membre inférieur droit, douleurs, exagération des réflexes, signe de Babinski, clonus, crise d'épilepsie Bravais-Jacksonienne. On diagnostique une métastase cérébrale. L'enfant meurt deux jours après dans le coma, 22 mois environ après le début de la maladie.

Autopsie. — Thorax. - Poumon gauche : bloc énorme, rosé, irrégulier, bosselé, creusé de petites cavités, refoulant le diaphragme. Cette masse remplace tout le lobe inférieur et s'étale même sur le lobe supérieur dont une partie seulement est respectée. Plèvre en grande partie envahie, mais pas de coque épaisse, ce n'est donc pas une tumeur de surface, adhérences à la séreuse pariétale ; début d'envahissement de quelques côtes, médiastin presque libre ; quelques ganglions néoplasiques au niveau de la base du cœur. Les deux plèvres sont encore parfaitement isolées.

Poumon droit : quelques petites métastases sous-pleurales.

Crâne : bourgeons hémorragiques à la face externe de la calote cranienne, os aminci perforé en un point ; dure-mère présentant des bourgeons analogues, perforés en un point qui correspond à peu près à celui du crâne.

Abdomen : foie farci de métastases sous-capsulaires, arrondies et blanchâtres. Dans l'hypocondre gauche, masse irrégulière, tomenteuse, englobant la rate, laquelle est intacte (aucun noyau métastatique). Diaphragme considérablement affaissé du côté gauche, refoulé par une masse compacte intra-thoracique.

L'examen histologique du poumon donne les mêmes renseignements que ceux du ganglion.

*
* *

OBSERVATION IV

(In *Thèse de Bardon,* Paris, 1936)

Lereboullet, T. Garnier et J. Courtial (*Société de Pédiâtrie de Paris,* 15 octobre 1935) racontent l'histoire d'une enfant de 5 ans, atteinte de cancer primitif du poumon droit, qui simule un volumineux épanchement pleural. Cette enfant se plaint de douleurs modérées dans l'hémithorax droit, sa fièvre est peu élevée. Elle meurt rapidement par syncope, un peu plus de 4 mois après le début de sa maladie. L'autopsie découvre une volumineuse tumeur occupant tout l'hémithorax droit, formée de bourgeons arrondis de teinte blanc rosé. Le cœur est peu dévié vers la gauche.

La tumeur est formée d'éléments cellulaires de petite taille, tous semblables les uns aux autres en larges nappes diffuses révélateurs d'un épithélioma pulmonaire de type à petites cellules. A noter l'absence de lésions hémorragiques, la participation discrète du médiastin, l'absence de métastases éloignées.

*
* *

OBSERVATION V

J. Cathala et P. Ducas

(*Société de Pédiatrie de Paris,* 15 Octobre 1935)

Enfant de 10 ans et demi dont l'hémithorax gauche semble être le siège d'un volumineux épanchement pleural

(plusieurs ponctions négatives). Cet hémithorax est distendu, immobilisé, mat, et le murmure vésiculaire est aboli. Le cœur est fortement déplacé vers la droite. On perçoit sous la peau des masses dures, non douloureuses. La biopsie révèle qu'il s'agit d'une tumeur épithéliale embryonnaire maligne. Le malade, amélioré transitoirement par la radiothérapie, succombe quelques mois après. L'autopsie n'a pas été faite.

*
* *

OBSERVATION VI

J. Cathala et P. Ducas

(*Société de Pédiâtrie de Paris*, 15 octobre 1935.)

Enfant de 4 ans et deux mois, dont l'hémithorax gauche est dilaté globalement avec deux petites tumeurs dures parasternales et costoxyphoïdiennes gauche mat en avant et dans les deux tiers inférieurs en arrière. L'examen radiographique montre une opacité homogène de l'hémithorax gauche, laissant une faible lumière à l'extrême sommet. Ponction pleurale : Liquide sanglant, forte réaction lymphomonocytaire, placards endothéliaux, pas de cellules néoplasiques. Cuti-réaction fortement positive. La biopsie d'un ganglion révèle qu'il s'agit d'un lympho blastome.

*
* *

OBSERVATION VII

Carréra, 1935

Fille de 9 ans et demi. Pas d'antécédents familiaux ni héréditaires ; rougeole à 5 ans sans complications.

Début brusque : toux, anorexie, température oscillante (38°-39°). Le médecin porte le diagnostic de grippe, puis dyspnée, douleur thoracique droite. Ponction exploratrice : un demi-litre de liquide hémorragique. Amélioration de l'état général. La toux et la dyspnée persistent pendant 4 mois, puis aggravation, sensation d'oppression de l'hémithorax droit, température oscillante.

A l'examen, 7 mois après le début, malade en position demi-assise : pâleur ; légère cyanose, acrocyanose des

mains et hypertrophie de la dernière phalange ; panicule adipeux encore bien conservé ; très forte dyspnée, tirage inspiratoire intermittent, toux incessante, faciès anxieux, turgescence marquée de la veine jugulaire droite ; micropoly-adénopathie cervicale et inguinale ; pas de ganglions axilaires, ni parasternaux. Thorax assymétrique : hémithorax droit uniformément augmenté de volume ; scoliose dorsale à concavité droite ; espaces intercostaux élargis, légère douleur à la palpation ; au niveau du quatrième espace, entre les lignes axilaires médianes et antérieures, vibrations vocales augmentées au sommet, matité de la partie inférieure depuis la quatrième apophyse épineuse, suivant une ligne oblique en haut, simulant la courbe de Damoiseau, matité ne changeant pas dans les diverses positions ; en avant, matité depuis la deuxième côte se confondant, en bas, avec la matité cardiaque et hépatique, skodisme sus-claviculaire. Poumon gauche : hypersonorité, râles de bronchite disséminés ; pointe du cœur dans le cinquième espace gauche ; pouls rapide ; régulier (136). Tension artérielle : 11-6. Température : 37°8.

Réaction de Pirquet : négative. Wasserman et Kahn : négatifs. Sang : 3.600.000 gl. rouges. Gl. blancs : 12.000. H. C. : 60 %. Val. glob. : 0,83. Poly. neutro : 68 % ; Eosino : 0. Lympho : 24 %. Grands mono : 7 %.

Première ponction dans le 7e espace droit : 150 cc. de liquide d'abord citrin, puis hémorragique (50 cc.), puis sang pur (quelques cc.). Deuxième ponction : dans le 5e, puis les 3e et 4e espaces : 4 à 5 cc. de liquide séro-hématique, Rivalta positif, albumine 3 %, très nombreuses hématies, quelques polyn. et lympho. amas de cellules endothéliales. Inoculation au cobaye ; survie de deux mois. Rien à l'autopsie.

Examen radiologique : opacité uniforme, massive, prenant tout le poumon droit à l'exception du sommet. Déplacement notable du médiastin vers la gauche. Nouvelles ponctions en des endroits différents : petite quantité de liquide sérohématique ou de sang pur.

On fait le diagnostic de néoplasme endothoracique.

Dyspnée croissante (orthopnée), toux plus fréquente accompagnée parfois de vomissements, température oscillant entre 36°5 et 38°, apparition d'une voussure thora-

cique antérieure avec circulation veineuse. Au cours d'un accès de toux, expectoration d'une petite masse blanc rougeâtre ressemblant à de la gelée de groseille. Examinée au microscope : nombreuses cellules basophiles à un ou plusieurs noyaux plus ou moins arrondis, quelques polynucléaires, nombreux staphylocoques, pas de B. K.

Nouvelle ponction antérieure au niveau de la voussure : sensation de résistance à l'aiguille qui ramène de petits fragments blanchâtres, semblables, au point de vue cytologique, à la substance expectorée précédemment ; crise de suffocation avec tirage marqué, mort dans une syncope neuf mois environ après le début de l'affection.

Autopsie : adhérences de la plèvre à la paroi à droite, petite quantité de liquide sérohématique. Poumon droit transformé presque en totalité en une masse blanchâtre, molle, friable, mamelonnée, refoulant le diaphragme en bas, le médiastin à gauche. Le point de départ semble être le lobe inférieur droit : envahissement de tout le poumon droit à l'exception d'une petite zone apicale, de la plèvre pariétale et des cartilages costaux des 4e, 5e et 6e côtes. Pas de cavités, ni de zones de nécrose. Tuméfaction des ganglions médiastinaux. Les grosses bronches, la trachée et les vaisseaux médiastinaux sont normaux. Dégénérescence graisseue du foie. Œdème rénal.

Conclusion : Tumeur primitive du poumon droit avec envahissement secondaire des cartilages costaux et de la plèvre pariétale sans autre métastase.

Examen histologique : amas de cellules d'aspect et de volume variés, à côté de petites cellules plus ou moins rondes, très nombreuses cellules fusiformes rectangulaires et étoilées, noyaux irréguliers, sphériques, ovales ou cylindriques, beaucoup présentent des métamorphoses régressives, caryolytiques, çà et là, quelques figures de mitoses ; la membrane nucléaire présente de nombreux éléments volumineux, colorés avec intensité (pycnose). A côté de cellules à un noyau, nombreuses cellules à deux ou plusieurs noyaux, protoplasma coloré en rose pâle, granuleux. Stroma constitué de travées conjonctives avec rares éléments cellulaires ; substance fondamentale colorée en rose pâle, homogène dans les parties correspondant à une dégénérescence hyaline. Des travées conjonctives partent de

nombreuses fibrilles, formant autour des cellules un réseau conjonctif. La vascularisation est rare, quelques rares vaisseaux avec parois normales ; la vascularisation se fait en grande partie par de vastes lacunes dans l'endothélium.

Conclusion : Sarcome à cellules pléiomorphes.

*
* *

OBSERVATION VIII

SABBATINI, 1907 (*in thèse* BARDON, 1936.)

Garçon de 9 ans, aucun antécédent ni familial, ni personnel, cependant un camarade d'école lui aurait porté des coups sur la poitrine.

Début par douleurs sourdes dans le bras et le membre inférieur gauches ; quelques jours après rougeole avec toux, accès de suffocation, guéri, la douleur brachiale gauche persiste, douleurs à la toux dans la région épigastrique. Attitude vicieuse, s'incline du côté gauche. Dyspnée intense amenant parfois un état syncopal : toux sèche, voix presque éteinte, accès de suffocation fréquents. Entre à l'hôpital avec le diagnostic de pleurésie gauche. On constate une diminution de l'amplitude de tout l'hémithorax gauche, une légère turgescence des jugulaires, l'abolition des vibrations vocales, une matité absolue, la matité de l'espace Traube, du silence respiratoire sauf au sommet, un léger souffle.

Une première ponction ramène 600 cc. de liquide séro-hémorragique, quantité peu en rapport avec les signes de gros épanchement constatés. D'autre part, pas de modifications des symptômes après la ponction, ce qui fit penser à un cloisonnement, mais les ponctions suivantes, faites en des endroits différents, restèrent négatives ; à la ponction, impression de traverser une masse compacte. Pas d'expectoration. On pense à une néoformation, mais absence complète de ganglions.

Au bout de 15 jours apparaît une tuméfaction s'étendant de la clavicule au 5e espace intercostal gauche, matité absolue à ce niveau, on pense à une péricardite ou à une pleurésie cloisonnée, mais ponction négative, toujours

sensation de résistance à l'aiguille. Etant donné la possibilité d'un kyste central comprimant le poumon contre la paroi, on fait une nouvelle ponction avec une aiguille plus longue, on retire une petite quantité de liquide colloïde, mais l'examen ne montre que des globules blancs altérés.

On fait le diagnostic de néoplasme pleuro-pulmonaire primitif.

Dans la suite, déformation thoracique croissante aussi bien en avant qu'en arrière, circulation veineuse collatérale, turgescence des jugulaires, œdème de la moitié gauche de la face et du tronc. Déviation du médiastin vers la droite, pointe du cœur battant sur la ligne mammelonnaire droite. Matité de bois de haut en bas, vibrations vocales totalement abolies, silence respiratoire complet. Rien d'anormal à droite.

Fièvre irrégulière, accès de dyspnée avec cyanose et énorme tuméfaction veineuse au moindre mouvement et dans le décubitus dorsal, l'enfant adopte en permanence le décubitus latéral gauche ; aspect cachectique. Mort 4 mois après le début de la maladie.

Autopsie : Enorme masse compacte, blanchâtre, occupant tout l'hémithorax gauche. Déviation marquée du médiastin vers la droite. Poumon droit congestif et œdématié. Plèvre pariétale gauche fortement adhérente à la paroi thoracique, plèvre viscérale très épaissie dans sa totalité. A la coupe, on voit que la tumeur a complètement envahi le poumon gauche qui est réduit à une mince lame à la partie inférieure. Aspect blanc laiteux, de consistance molle, apparence de tumeur encéphaloïde, on a l'impression que le point de départ est cortical.

Examen histologique : Petites cellules rondes à protoplasma peu abondant, noyaux vésiculeux, en un point figures de karyokinèse, foyers hémorragiques. Monstruosités mal définies avec des noyaux mal colorés. A la périphérie de la tumeur, de petits foyers avec de nombreuses figures de karyokinèse et noyaux bien colorés, disposition en cordon donnant l'impression de tubes glandulaires semblant correspondre à la direction des lymphatiques pleuraux allant se déverser dans le poumon. Le point de départ de la tumeur semble être cortical à extension concentrique. On peut admettre que les éléments néoplasiques ont leur origine dans l'endothélium des lacunes lymphatiques.

OBSERVATION IX

Araoz Alfaro

(*Traité des maladies de l'enfance* de Grancher et Comby)

Fille de 4 ans. Antécédents sans importance. Les parents rapportent le début de l'affection à une chute sur le côté gauche survenue il y a trois mois. Douleurs pendant quelques jours, puis on constate dans l'aisselle gauche une petite tuméfaction qui augmente rapidement de volume; toux fréquente, sans expectoration ; dyspnée, cyanose, amaigrissement marqué ; pas d'anorexie. A l'examen : décubitus latéral gauche, tirage sus et sous-sternal, circulation veineuse marquée de l'hémithorax gauche et de la région hypogastrique ; au-dessous de l'aisselle gauche, tuméfaction de 6 à 7 centimètres de diamètre, de consistance élastique, rénitente, non fluctuante, pas d'adhérence à la peau qui est de coloration normale. Petits ganglions sus-claviculaires, cervicaux, axillaires, mobiles, indolents. Immobilité de l'hémithorax gauche. Pointe du cœur battant dans le quatrième et cinquième espace droit. Matité absolue de tout l'hémithorax gauche, y compris le Traube et la fosse supra-claviculaire, en arrière comme en avant, silence respiratoire total, souffle bronchique doux dans la région interscapulaire. Poumon droit : souffle tubaire au sommet, exagération du murmure vésiculaire.

Radioscopie : Ombre assez dense à gauche, maximum au niveau du mamelon ; cœur refoulé à droite, lobe gauche du foie un peu refoulé en bas et à droite. Plusieurs ponctions exploratrices ne ramènent que quelques gouttes de sang. Urines normales.

Evolution : Fièvre rénitente, modérée, oscillant entre 37°5 et 38°5, dépassant parfois ce chiffre le soir ; aggravation rapide, crises de dyspnée angoissante avec sueurs froides plusieurs fois par jour, pouls petit, rapide. Insomnie complète, plaintes continuelles. On pose le diagnostic de sarcome thoracique, probablement pulmonaire avec propagation à la paroi.

Mort dans un état asphyxique et syncopal, moins de 4 mois après le début apparent de la maladie.

Autopsie : Tout l'hémithorax gauche et la moitié de l'hémithorax droit sont occupés par une énorme masse

blanc nacré, déprimant le diaphragme et le lobe gauche du foie, refoulant la rate ; on distingue la plèvre viscérale épaissie sur place, mais décortiquable sur une grande étendue : ce n'est donc pas une tumeur de la plèvre. Cœur entièrement placé à droite, normal. Un peu de liquide péricardique à droite, au-dessus du cœur on voit le poumon droit considérablement réduit de volume.

A la coupe : tissu mou, homogène, blanc nacré, donnant du suc par raclage ; au centre, une petite zone ramollie. La masse adhère en partie à la paroi, s'insinuant sous la peau, écartant et englobant quelques côtes. A l'extrémité supérieure de la tumeur, contre le rachis, on distingue le reste du tissu pulmonaire atélectasié formant une bande d'un demi centimètre d'épaisseur, dans laquelle vient se terminer la grosse bronche gauche aplatie. Les ganglions péribronchiques sont un peu tuméfiés, mais non néoplasiques : c'est donc une tumeur du parenchyme pulmonaire. Les autres viscères sont normaux.

Examen histologique : Sarcome à petites cellules rondes.

*
* *

OBSERVATION X

(Carran, 1869, *in Thèse* de Bardon, 1936)

Enfant chez lequel apparut, soi-disant après un coup, une tumeur de la région du mamelon gauche.

Autopsie : Cancer encéphaloïde à cellules rondes de tout le poumon gauche énormément élargi, ayant érodé les sixième et neuvième côtes et complètement détruit la huitième. Par des ponctions successives et répétées, on n'avait retiré que du sang spumeux dans lequel on n'avait pas trouvé d'éléments néoplasiques.

*
* *

OBSERVATION XI

(Porter Parkinson, 1918, *in Thèse* Bardon)

Garçon de 5 ans. A la suite d'une intervention pour hernie inguinale, toux, dyspnée, fièvre entre 101 et 102° F, 130 à 160 pulsations, 40 à 60 respirations ; orthopnée et dyspnée marquées au moindre mouvement.

Matité de tout l'hémithorax gauche, amplitude très diminuée surtout à la partie inférieure, respiration très assourdie, un peu d'égophonie à l'angle de l'omoplate. Sur la deuxième côte, juste à la jonction du cartilage, petite tumeur du volume d'une noisette, immobile, élastique, mais non fluctuante. Cœur dévié à droite.

A la ponction, liquide sanguinolent. Au microscope, globules rouges, pas de cellules ni de germes.

Puis apparurent des accès de toux intense ; progressivement la matité s'étendit vers la droite au delà du sternum. Le déplacement du cœur s'accentua, accès de dyspnée avec cyanose de plus en plus fréquents. Mort deux mois et demi après le début de la maladie.

Autopsie : Tout le poumon gauche est transformé en une masse molle friable, avec foyers hémorragiques, très adhérente à la paroi, au diaphragme et au péricarde. La tumeur s'étend bien au delà du côté droit du sternum, comprimant le poumon droit qui paraît normal, à part deux petits nodules tumoraux dans le lobe inférieur, les ganglions intertrachéobronchiques ne sont pas envahis : les ganglions bronchiques sont englobés dans la masse tumorale. Le nodule costal perçu se continue avec la tumeur intra-thoracique. Cœur et péricarde normaux, mais fortement déviés vers la droite. Tous les autres organes sont normaux.

Examen histologique : Sarcome à petites cellules rondes.

*
* *

OBSERVATION XII

(Chiari, 1878, *in Thèse* de Bardon)

Jeune fille de 14 ans morte d'érysipèle de la face et d'anasarque. A l'autopsie : poumon gauche augmenté de volume, œdématié. Dans le lobe supérieur droit, grosse tumeur de 10 centimètres de diamètre calcifiée, faisant penser à l'œil nu à un sarcome à cellules fusiformes. Pas de métastase.

Examen histologique : Tumeur à cellules fusiformes à contours mal délimités. A l'intérieur de la tumeur, on retrouve des canaux nombreux recouverts d'un épithélium

à cils vibratils qui représentent évidemment des vestiges de bronchioles.

*
* *

OBSERVATION XIII
(Hagenbach, 1882, *in Thèse* de Bardon)

Garçon de 10 ans et demi, entré à l'hôpital pour dyspnée ; on constate une voussure de l'hémithorax droit qui est entièrement mat à la percussion. Silence respiratoire. Trois ponctions exploratrices ramènent du sang. On diagnostique une tumeur du lobe supérieur droit.

Autopsie : Tumeur maligne du lobe supérieur droit qui envahit les côtes et la colonne vertébrale, du volume d'une tête d'enfant, comprimant les vaisseaux et les bronches ; quelques noyaux dans les plèvres.

Examen histologique : Sarcome à cellules rondes.

*
* *

OBSERVATION XIV
(Hofmokl, 1882, *in Thèse* de Bardon)

Garçon de 3 ans et demi chez qui on fait le diagnostic de pleurésie aiguë gauche. Déplacement du cœur. A la ponction, un peu de liquide séro-hématique.

Autopsie : Tumeur multiple pommelée.

Examen histologique : Sarcome à cellules rondes.

*
* *

OBSERVATION XV
(Hofmokl, 1883, *in Thèse* de Bardon)

Garçon de 7 ans. Au début l'affection présente les signes et l'évolution d'une pleurésie. Douleurs intenses ; deux ponctions exploratrices ramènent quelques gouttes de sang. On porte le diagnostic de néoplasme pleural droit.

Autopsie : Tumeur de la plèvre de 20 centimètres de long sur 20 de large, accolée à la plèvre et au poumon. Les lobes inférieurs et moyens du poumon droit sont atélectasiés. Pas de ganglions.

Examen histologique : Sarcome endothélial.

OBSERVATION XVI

(Mirinescu et Baroncea, 1894, *in Thèse* de Bardon)

Fille de 14 ans. Aucun antécédent héréditaire ; antécédents personnels : otite suppurée dans les premiers mois.

Début par un point de côté droit intense avec température, toux, expectoration muco-sanguinolente, pâleur. Rien de particulier à l'inspection et à la palpation du thorax. Matité presque absolue de la base droite, submatité des régions sous-épineuse et sous-claviculaire. Frottements pleuraux à la base droite, murmure vésiculaire très affaibli et rude, souffle tubaire à timbre caverneux dans a région interscapulaire. Rien à l'auscultation du poumon gauche.

Examen bactériologique des crachats : négatif à plusieurs reprises. Plusieurs ponctions exploratrices des zones mates restent sans résultat.

Evolution : Toux fréquente, coqueluchoïde, expectoration muco-purulente, température oscillant entre 38° et 39°. La matité augmente en étendue et en intensité, souffle à timbre caverneux, des frottements pleuraux apparaissent à la base gauche. Puis surviennent des phénomènes de compression : légère cyanose de la face, léger œdème, raucité de la voix, accès de dyspnée paroxystique, dysphonie. Mort dans un accès de dyspnée 4 mois environ après le début de l'affection.

Autopsie : Symphyse pleurale droite, plèvre, viscérale soulevée par de nombreuses tumeurs blanc jaunâtre, de consistance pulpeuse. On obtient par raclage un suc lactescent, crémeux. La tumeur envahit toute la base du poumon, son centre est occupé par une vaste caverne pleine de matière puriforme ; les tumeurs s'avancent jusque dans le médiastin sans entamer le poumon gauche qui est congestionné par places. Par les bronches s'écoule un liquide purulent. A gauche, adhérences pleurales, un peu de liquide citrin dans la cavité pleurale. Ganglions médiastinaux et bronchiques peu augmentés de volume. Rien d'autre à signaler.

Examen histologique : Sarcome à petites cellules embryonnaires et fusiformes, ayant son point de départ dans le tissu conjonctif des cloisons et dans les alvéoles.

OBSERVATION XVII

(Santas, 1902, *in Thèse* de Bardon)

Fille de 4 ans. Le début remonterait à une chute de 2 à 3 mètres ayant causé de fortes douleurs pendant quelques jours. Trois mois après apparaît une petite tumeur de l'hémithorax gauche, indolente, augmentant rapidement de volume, puis toux sans expectoration. Enfant adoptant la position de décubitus latéral gauche. Dyspnée, toux fréquente ; tirage sous-sternal et intercostal, circulation veineuse surtout marquée au niveau des derniers espaces intercostaux et de la région hypogastrique gauche ; à deux travers de doigt de la ligne axillaire, tuméfaction globuleuse de 6 à 7 centimètres, peau distendue, mais non adhérente. Immobilité respiratoire complète de l'hémithorax gauche. Déviation énorme du cœur dont la pointe bat dans le quatrième et cinquième espace droit ; voussure thoracique antérieure gauche. Adénopathie axillaire bilatérale, micropolyadénopathie sus-claviculaire cervicale. Matité absolue de tout l'hémithorax gauche, silence respiratoire. Ponctions exploratrices multiples : négatives. La radioscopie confirme les données cliniques. Bientôt apparaissent la dyspnée et la cyanose.

Autopsie : Cœur refoulé à droite par une énorme masse solide blanc nacré qui occupe tout l'hémithorax gauche, comprime le poumon droit, refoule en bas le diaphragme et pénètre sous la peau.

Examen histologique : Sarcome à petites cellules rondes.

*
* *

OBSERVATION XVIII

(Salzer, 1904, *in Thèse* de Bardon)

Garçon de 3 ans présentant une tumeur sous la pointe de l'omoplate droite, allongée, molle, élastique, presque fluctuante ; matité de tout l'hémithorax droit en avant et en arrière, à l'exception du sommet ; murmure vésiculaire aboli. On hésite entre le diagnostic de tumeur et celui de nécrose costale avec péripleurite secondaire. Ponction exploratrice négative. On intervient : à l'incision, néofor-

mation de consistance molle ayant traversé un espace intercostal.

Examen histologique : Sarcome à cellules rondes à point de départ pleural.

*
* *

OBSERVATION XIX

(Rolleston et Trevor, 1903, *in Thèse* de Bardon)

Fille de 13 ans. Début par point de côté thoracique droit. Un mois après le point réapparaît plus intense. A son entrée à l'hôpital, on pose le diagnostic d'empyème, 101° F, 140 pulsations, 48 respirations, matité de tout l'hémithorax droit, silence respiratoire presque complet, souffle bronchique en avant et en arrière dans la zone bronchique droite, léger œdème de l'aisselle droite, réseau veineux bien visible à droite. Périmètre thoracique droit augmenté par rapport au gauche. Pointe du cœur déviée au delà de la ligne axillaire antérieure, battant dans le cinquième espace. Foie abaissé. Pas d'adénopathie axillaire ni claviculaire.

Deux ponctions exploratrices à deux endroits différents sans résultat. On hésite entre deux diagnostics, néoformation pulmonaire ou épanchement pleural probablement purulent ; comme on penche plutôt vers cette dernière hypothèse, on fait réséquer une côte et ouvrir la cavité pleurale : on trouve une tumeur solide. L'enfant survécut un mois : dyspnée croissante, affaiblissement progressif, très vive douleur dans l'hypocondre droit qui est saillant et résistant, jamais d'expectoration. La durée totale fut de 3 mois.

Autopsie : Tout le poumon droit, excepté le lobe supérieur, est transformé en une tumeur molle, blanche, avec foyer hémorragique, intimément adhérente aux neuvième et dixième côte de la région axillaire, la neuvième présentant une solution de continuité (il ne s'agit pas de la côte réséquée à l'intervention).

Examen histologique : Sarcome à petites cellules fusiformes avec nombreux foyers hémorragiques.

OBSERVATION XX

(Acuna, Winocur et Orosco, 1930, *in Thèse* de Bardon)

Fille de 8 ans. Début par toux sèche, 4 mois après dyspnée et point de côté gauche, température à 37°8, expectoration purulente, épistaxis, anorexie, pâleur et cyanose des lèvres, polyadénopathies, voussure hémithoracique gauche, scoliose, matité de la base gauche, espace de Traube sonore, skodisme sous-claviculaire, pectoriloquie aphone. Pouls à 120. T. A. 10-6. Gros foie.

Réaction de Pirquet négative. Pas de B. K. dans les crachats.

Sang : 3.600.000 G. R., 10.800 G. Bl. (83,6 % poly, 3 % basoph., 13,6 % lympho).

Ponctions négatives. Radiographie : ombre de la base gauche, cœur refoulé à droite.

Evolution : Augmentation de la matité, grosse rate, gros foie, dyspnée et cyanose des lèvres. L'espace de Traube devient mat. Syncope mortelle 6 mois après le début de l'affection.

Autopsie : Sarcome primitif du poumon gauche ayant gagné la veine pulmonaire et déplacé le cœur. Métastase hépatique (deux noyaux blanchâtres), ganglions mésentériques. Poumon gauche: 20 cm. sur 14 et 9; poids 13-50 gr. Adhérences pleurales, nodules superficiels durs, noyau fibreux dans l'oreillette gauche avec cordon dans une veine pulmonaire.

Examen histologique : Cellules irrégulières mononucléées dans les alvéoles, cellules rondes mono et binucléées, envahissement ganglionnaire : sarcome à cellules polymorphes.

*
* *

OBSERVATION XXI

(Joo, 1928, *in Thèse* de Bardon)

Enfant de 3 ans entré à l'hôpital avec les symptômes d'hémopneumothorax droit avec contrôle radiologique et ponctions exploratrices. Pas d'expectoration. Cutiréaction et B. W. négatifs. Mort survenue 8 jours après son entrée.

L'autopsie et l'examen histopathologique mirent en évidence un sarcome primitif du poumon droit à cellules fusiformes.

OBSERVATION XXII

(Segers et Aguirre, 1927, *in Thèse* de Bardon)

Fille de 8 ans. Pendant 5 mois faiblesse générale, fièvre modérée, toux sèche puis cornage intermittent, dyspnée, cyanose, tirage, polyadénopathies. Voussure antérieure de l'hémithorax droit, excursion respiratoire diminuée, en arrière rétraction inspiratoire des espaces intercostaux. Matité de la partie inférieure du poumon droit, vibrations vocales abolies à ce niveau, souffle tubaire avec quelques sibilances, cœur refoulé à gauche, pointe battant en dehors de la ligne mamelonnaire. Foie abaissé, pouls 120. Rien d'anormal à l'examen des crachats. Sang : 4.820.000 G. R. 10.000 leucocytes (56 % poly, 2 % éosino, 42 % lympho). Plusieurs ponctions négatives.

Radiographie : Ombre couvrant les trois-quarts inférieurs du poumon droit, puis tout le poumon droit. Rien à gauche. Pendant toute l'évolution, bon état général, état fébrile continu avec parfois 40° ; aggravation rapide et mort dans un état asphyxique. Durée totale de la maladie : 9 mois.

*
* *

OBSERVATION XXIII

(Segers et Aguirre, 1927, *in Thèse* de Bardon)

Fille de 10 ans. Parents bien portants. Antécédents personnels : varicelle à 12 mois, rougeole à 13 mois, coqueluche, croup à 20 mois, bronchopneumonie et pleurésie à 6 ans.

Début par toux sèche, dyspnée, fièvre, anorexie, puis tirage et rétraction inspiratoire de la base gauche. Réseau veineux, voussure thoracique au niveau du mamelon, en arrière voussure de la base, scoliose à concavité droite, expansion diminuée, vibrations vocales abolies en bas et en arrière, exagérées du sommet au hile, matité droite, souffle tubaire et râles humides. Cœur refoulé à gauche. Pouls 110, hypotendu. Foie débordant le rebord costal.

Plusieurs ponctions furent négatives, sauf une qui donna 3 cc. de sang chocolat ne contenant pas de cellules néoplasiques.

Radiographie : Opacité du poumon droit, dépression latérale au niveau des sixième et septième côtes. Cœur dévié. Poumon gauche normal.

Evolution : Pas de fièvre, dyspnée, puis accès d'orthopnée avec cyanose, sueurs froides avec état syncopal.

Retiré de l'hôpital par la famille.

*
* *

OBSERVATION XXIV

(Lorenzini, 1913, *in Thèse* de Bardon)

Garçon de 10 ans. Antécédents : rougeole à 6 ans. Début par toux, dyspnée, expectoration. Trois mois après apparaissent les douleurs épigastriques en ceinture, par crises, puis douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs, dérobement des jambes. Le mois suivant, point de côté gauche ; le médecin fait le diagnostic d'épanchement pleural gauche. La thoracenthèse ramène un litre de liquide lactescent coagulant rapidement, nouvelle ponction un mois après, on retire un liquide présentant le même caractère. La faiblesse des membres inférieurs augmente, troubles sphinctériens, escarre lombo-sacrée.

A l'examen, ganglions sous-maxillaires et axillaires durs, indolents. Voussure thoracique antérieure gauche; rétraction des espaces intercostaux gauches. Hémithorax droit : 33 cm.; gauche : 32 cm. Expansion de l'hémithorax gauche diminuée. Vibrations vocales abolies à la base gauche, conservées au sommet, matité absolue de la partie inférieure du poumon gauche en arrière, jusqu'à l'épine de l'omoplate, sauf une étroite zone tympanique paravertébrale ; espace de Traube sonore. Silence respiratoire absolu de la partie inférieure du poumon gauche, respiration légèrement soufflante de la région sus-épineuse. Cœur très dévié : pointe battant dans le quatrième espace droit.

Radioscopie : montre une image à contours irréguliers, plus dense au centre, s'étendant de la région axillaire gauche au mamelon droit ; mouvements diaphragmatiques presque imperceptibles à gauche.

Deux nouvelles ponctions furent pratiquées, ramenant un liquide sanguinolent. Au microscope, nombreux

érythrocytes, leucocytes non altérés, prédominance de mononucléaires ; pas de germes, absence absolue d'éléments cellulaires atypiques. Résistance spéciale à l'aiguille, impression de traverser un corps dur. Rien de particulier à l'examen du sang et des crachats. Cutiréaction positive. Rougeole intercurrente. Fièvre vespérale, douleurs abdominales intenses, météorisme, diarrhée, paraplégie complète. Mort 11 mois après le début de la maladie.

*
* *

OBSERVATION XXV

(Rosemblum et Gasul, 1931, *in Thèse* de Bardon)

Enfant de 2 ans et demi, présentant des signes de pleurésie droite avec fièvre, dyspnée, diminution du murmure vésiculaire de tout le poumon droit, déplacement du cœur à gauche. Thoracentèse négative et radiographie firent penser à un processus néoplasique à évolution rapide. Confirmé par l'autopsie.

*
* *

OBSERVATION XXVI

(Weill-Halle, Vogt, Duhem et Dubost, 1932
in Thèse de Bardon)

Garçon de 11 ans. Bien portant jusqu'à l'âge de 6 mois, fièvre à 38°, arrêt de la croissance, installation d'une paraplégie, un mois après voussure thoracique.

1. Syndrome pulmonaire : voussure postérieure de l'hémithorax gauche (5 derniers espaces intercostaux), matité absolue des deux tiers inférieurs du poumon, abolition complète du murmure vésiculaire à ce niveau, respiration normale au-dessus. Radiographie : opacité dense et homogène des deux tiers inférieurs du poumon gauche à limite supérieure gauche, faisant penser à une tumeur pulmonaire volumineuse, avec refoulement de tout le médiastin à droite. A noter : aucun signe fonctionnel pulmonaire, en particulier, pas de dyspnée.

2. Syndrome neurologique : paraplégie avec troubles trophiques et sphinctériens. Cutiréaction négative. B. W.

et Hecht négatifs. On porte le diagnostic de sarcome pulmonaire avec compression médullaire secondaire.

A la radio, tout le squelette, y compris le rachis, est normal. P. L. : liquide xanthochromique, dissociation albumino-cytologique. Le lipiodol montre un arrêt au niveau de D8 D9. On entreprend un traitement radiothérapique qui fatigue beaucoup l'enfant, mais deux mois après amélioration de l'état général, reprise de poids, disparition complète de la voussure thoracique, matité n'occupant plus que le tiers inférieur du poumon gauche, silence respiratoire seulement à la base gauche. Paraplégie toujours nette, mais le lipiodol est tombé dans le cul de sac dural. Radiographie : oppacité n'occupant plus que le tiers inférieur du poumon gauche, le médiastin a repris sa place.

Trois semaines après, à l'examen : submatité de la base gauche, murmure vésiculaire normal. La radiographie ne montre qu'une légère opacité sus-diaphragmatique. Ebauche de quelques mouvements des membres inférieurs, réapparition des réflexes, disparition des troubles sensitifs. On entreprend un nouveau traitement radiothérapique, grosse amélioration, mouvements spontanés de flexion et d'extension des jambes. Le poumon gauche est cliniquement et radiologiquement normal. On pose le diagnostic de sarcome pulmonaire primitif avec métastase médullaire. La tumeur subit une fonte quasi-totale par la radiothérapie.

L'évolution lointaine n'est pas connue.

CONCLUSIONS

I. Le cancer primitif du poumon est rare chez l'enfant. Autrefois considéré comme faisant partie du groupe des sarcomes, il tend de plus en plus à s'intriquer dans le cadre des épithéliomas et surtout de la forme dite « à petites cellules » dont la ressemblance avec les sarcomes explique les confusions anatomiques des anciens auteurs.

II. Difficile à diagnostiquer à la période de début, car il simule alors une affection respiratoire banale, il se présente à la période d'état sous la forme d'un épanchement pleural massif, et comme le cœur peut être dévié ou paraître faussement déplacé du côté opposé, comme la ponction peut être positive, c'est ce diagnostic qui est tout d'abord posé. Mais le liquide retiré est en petite quantité, ou bien la ponction est négative et l'image radiologique est celle d'une opacité dense qui respecte relativement le cul-de-sac pleural.

III. Le diagnostic sera confirmé par la bronchographie lipiodolée, la bronchoscopie, la biopsie d'un ganglion superficiel, et surtout par l'évolution, qui peut être plus ou moins rapide, accompagnée ou non de métastases.

IV. Le pronostic est fatal et, en moyenne, l'évolution ne dure pas plus d'une année. Elle peut être très courte, foudroyante, comme dans notre observation (un peu plus d'un mois) ou très lente (vingt-deux mois dans le cas d'Ameuille).

V. La pneumonectomie serait le seul traitement logique à opposer au cancer primitif du poumon chez l'enfant. Mais l'extension rapide de la tumeur, la prise quasi-constante des ganglions médiastinaux, la fragilité du terrain, rendent le plus souvent cette intervention impossible. La radiothérapie sera un pis-aller : elle a pu cependant, dans certains cas, permettre une survie de quelques mois.

VI. C'est donc sur une note actuellement très pessimiste qu'on est obligé de conclure. Mais il est probable que les progrès de méthodes diagnostiques et des techniques thérapeutiques corrigeront, dans un avenir sans doute prochain, ce qu'ont de décevant les faits que nous rapportons.

Lu et approuvé :
Le Président de Thèse :
R. POINSO.

Vu et approuvé :
Le Doyen :
L. CORNIL.

Vu et permis d'imprimer :
Aix, le 11 Juin 1943
Le Recteur : Pierre MARTINO

BIBLIOGRAPHIE

ACUNA, WINOCUR et OROSCO. — « Sarc. prim. de pulmon. en una nina de 8 annos » (*Arch. Lat. Americ. de Pediatria,* août 1929).

AMEUILLE et TACQUET. — « Tumeur pleuro-pulmonaire simulant un épanchement et radio sensible chez un enfant de 12 ans » (*Soc. Méd. des Hôpitaux,* juillet 1927).

ALDOWIC (Mac). — « Un cas de cancer du poumon chez une enfant de 5 mois et demi » (*Lancet,* 28 octobre 1876).

ARAOZ ALFARO. — « Tumeur du poumon et de la plèvre » (in *Traité des Maladies de l'Enfance de Grancher et Comby,* 1904).

ASCHOFF. — *Pathol. Anat.,* 1921.

ASHBY. — « A case of new growth of the lung of a child » (*Med. Chron. Nambester,* 1933).

BANTI. — *Tr. Ana. Pathol.,* 1915.

BARDON H. — « Contribution à l'étude du cancer primitif du poumon chez l'enfant » (*Thèse Paris,* 1936).

BEARDSLEY. — « Prim. carcin. of lung in child » (*Canada M. A.,* sept. 1933).

BERBLINGER. — *Münch. Med. Woch.,* 1925.

BETEWIDE (Juan-José). — « Las sombras redondeas intra thoracicas » (*Reviste Med. Lat. America,* 1931).

BERNOUILLI. — « Uerber prim. lungensarkom » (*Thèse Munich,* 1907).

BLOCH R. — « Contribution à l'étude des caractères histologiques des tumeurs malignes chez l'enfant » (*Thèse Lyon,* 1904).

BOCAGE. — « Contribution à l'étude des tumeurs primitives du poumon d'origine conjonctive » (*Thèse Paris,* 1905).

Borgioli. — *Tumori,* 1933.

Campatelli. — *Tumori,* 1926.

Capsec. — « Contribution à l'étude du cancer primitif chez l'enfant » (*Thèse Bordeaux,* 1936).

Carran. — « Puzzling case of the lung » (*Lancet,* 1869).

Carrera. — « Il sarc. prim. del polmone nell'inf » (*La Pediatria,* 1935).

Cathala J. — *Comm. à la Soc. de Pédiatrie,* 15 oct. 1935.

Cruchet et Dupin. — « Un cas de cancer primitif du poumon chez le nourrisson » (*J. de Méd. de Bordeaux,* n° 15, 30 mai 1936).

Davidson. — « Cancer du poumon et autres tumeurs intrath » (*Wright Bristol,* 1932).

Delille A. et Lestoquoy. — « Ganglioneurome chez un enfant de 15 ans » (*Soc. de Péd.,* octobre 1926).

Del Carril, Vergnolle et Paz. — « Lung's prim. sarc. in Nursling 21 months old » (*Arch. Arg. de Pediatria Buenos-Ayres,* juillet 1933).

Duzan. — « Le cancer chez les enfants » (*Thèse Paris,* 1876).

Fernandez et Carri. — « Sarc. primitif du poumon chez un enfant de 31 mois » (*Semana Medica,* sept. 1931).

Foa. — *Traité Anato. Pathol.,* 1922.

Franck. — « Case of congenital tumor of lung » (*Nederl. Tijdsh. v. geneesk,* 2.2401, 20 nov. 1926).

Gannon. — « Prim. neopl. of the lung with metast. to liver in 2 years old child » (*Pensylvania M. J.,* mai 1929).

Gardelle, F. Sala Panisello, R. Pereiras et Carbonell Salazar. — « Cancer primitif du poumon » (*Archivos de Medicina Infantile,* 5, 351-375, oct. 1936).

Gould. — « Prim. cancer of lung with report of case in boy aged 10 » (*Inddina M. A.,* 332-334, août 1934).

Granet. — « Le cancer broncho-pulmonaire, son diagnostic par la bronchoscopie » (*Thèse Paris,* 1920).

Grenet. — *Conférence clinique de médecine infantile,* 4e série, III (Vigot éd.).

Hofmolkl. — Communication à la Soc. Méd. de Vienne (in *Sem. Med.,* 1884).

Huguenin. — « Cancer primitif du poumon » (*Thèse Paris,* 1928).

HUTINEL et CAYLA. — « In Nobecourt et Babonneix » (*Traité de Médecine des Enfants,* III, 1934).

JOO. — « Sopra un caso di sarc. prim. del pulmone » (*Sez Lombarda della Soc. Italiana di Pediatria,* juin 1928).

KILDUFFE et SALASIN. — « Prim. carcin. of lung in 14 years old boy » (*J. M. Soc. New Jersey,* 1933).

LEHNDORFF. — *Wine Med. Woch.,* 1909.

LEMAITRE. — « Le cancer du poumon » (*Cahiers de Radiologie,* 1er mai 1936).

LENK. — *Die Röntgengd. der intrath.,* 1929.

LEREBOULLET, GARNIER et COURTIAL. — « Un cas de cancer primitif du poumon chez un enfant de cinq ans » (*Soc. de Pediatrie,* 15 oct. 1935).

LEREBOULLET. — « Le signe du sou dans les pleurésies » (*Paris Médical,* janvier 1918).

LECŒUR. — « Le cancer primitif des bronches, dit cancer du poumon » (Doin et Cie, Edit., 1942).

LETAILLEUR. — « Contribution à l'étude du sarcome chez les enfants » (*Thèse Lille,* 1895).

LETULLE. — « Le Poumon. » (Paris, Maloine édit., 1925).

LEVAILLAN. — « Les tumeurs malignes chez les enfants » (*Thèse Paris,* 1881)

LONGY. — « Les images radiologiques du cancer pleuro-pulmonaire » (Lyon, 1920-1921).

LORENZINI. — « Circa un caso di neopl. pl. pulm. et consec compr. levta nel midollo in un bambino di 10 anni » (*Rev. di clinica pediatrica,* juin 1913).

LUBIN. — « Contribution à l'étude des sarc. prim. du poumon » (*Thèse Paris,* 1908).

MEHRDORFF. — *Virch. Arch.,* 1908.

MENETRIER. — « Cancer » (in *Nouveau Traité de Médecine et Terapeuth.,* XIII).

MARIAGE. — « Essai sur les tumeurs malignes chez les enfants » (*Thèse Paris,* 1881).

MIRINESCU et BARONCEA. — « Sarcome primitif du poumon chez une enfant de 14 ans » (in *Revue des Maladies de l'Enf.,* février 1894).

MORQUIO. — « In art. Kyste hydatique du poumon chez l'enfant » (*Arch. de Méd. des Enfants,* 1926).

NEUMANN. — *Arch. für Kindhlk,* 1933.

NOBECOURT. — « Aff. de l'appareil respir. in cl. med. des enfants », 1930.

OLMER (D.), R. POINSO, MOSINGER et PETIT. — « Lymphoblastome médiastino-pulmonaire » (*Marseille Médical*, n° 13, 15 oct. 1940).

PARKINSON PORTER. — « Prim. sarc. of lung » (*The British J. of Children's deseases*, 1918).

PEKELIS. — *Tumori*, 1931. *Pathologica*, 1931.

PESCATORI. — *Riv. Clin. Med.*, 1931.

PEUTEUIL. — « Etude radiol. des opacités arrondies intrathoraciques » (*Journal de Radiol. et Electr.*, oct. 1930).

PILOT R. — « Le cancer prim. du poumon (Etat actuel de la question) » (*Thèse Lyon*, 1927).

PITRES. — « Les signes ph. des épanchements ple. 6e leçon. Les phéno. de transsonnance et le signe du Sou ».

POINSO, LAVAL et LASSAVE. — « Cancer primitif du poumon (Epithélioma à petites cellules) chez un enfant de 3 ans et 10 mois » (*Semaine des Hôpitaux de Paris*, janvier 1943)..

POINSO, LEGRAND et PAILLAS. — « Les sarcomes ganglionnaires du médiastin » (*Arch. Méd. Chir. de l'appareil respiratoire*, Tome IX, n° 5, 1934).

ROLLESTON et TREVOR. — « A case of prim. sarc. of lung simulating empyema » (*The British Med. J. I.*, 1903).

ROSEMBLUM et GASUL. — « Case of prim. sarc. of lung in inf. 29 months of age » (*Arch. Pediatrica*, janv. 1931).

ROSTOKI. — *Neue Deutsche Klinick VI*, 332.

ROTH. — « Ueber prim. lungersarkom mit einem Kasnistischen Beitrag » (*Thèse Munich*, 1904).

SABBATINI. — « Sarc. prim. pleuro pul. in un bambinodi 9 anni » (*Rivista di cl. pediatrica*, janv. 1907).

SALZER. — « Un caso di sarc. rot cell. della pleura » (*Club dei pediatri Viennesi*, mai 1904).

SANTAS. — « Caso de sarc. prim. de la infancia del pulm. » (*Rev. de la Soc. Med. Arg.*, nov. 1902).

SARTOATORI. — *Tumori*, mai 1924.

SEGERS et AGUIRRE. — « Sarc. prim. del pulmon en la infancia » (*Arch. Lat. Americ .de Pediatria*, juillet 1927).

SERRA. — « Il policl. » (*Sez. Med.* 1930).

SESSA. — *Radiol. Med.*, 1924.

Sommer. — « Carc. of lung (prim.) in child of 7 » (*Minesota Med.*, july 1934).

Steffen. — « Die maligneu geschwulste um kindesalter » (*Stuggart Verlag von euke*, 1905).

Sutherland et Beal. — « A pulm. neopl. simulating tub in adolesc. » (*Tubercl*, sept. 1930).

Vignollo, Palombella. — « Il policl. » (*Sez. Med.*, 1933).

Weill Halle, Mlle Vogt, Duhem et Dubost. — « Tum. pulm. et medul. (Sarc. probable). Traitement radioth. efficace » (*Société de Pédiatrie*, oct. 1932).

Zagari. — « Diagn. dei tumori prim. della pleura et del polmone » (1896).

TABLE DES MATIERES

Pages

CHAPITRE PREMIER. — *Généralités - Historique et Etiologie* 11

CHAPITRE II. — *Anatomie Pathologique* 15

CHAPITRE III. — *Symptomatologie* 25

CHAPITRE IV. — *Diagnostic positif et Diagnostic différentiel* 33

CHAPITRE V. — *Pronostic et Traitement* 41

OBSERVATIONS 42

CONCLUSIONS 71

BIBLIOGRAPHIE 73

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !